

Année 1962

373

THESE

pour

le DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

B E B E Maurice

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 1er Novembre 1928, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le..... 1962.

OSTEOPATHIES & NEPHROPATHIES

ETUDE DE LEURS RAPPORTS

A PROPOS DE DEUX CAS D'ACRO-OSTEOLYSE ASSOCIEE

A UNE INSUFFISANCE RENALE.

Année 1962

n°

THESE

pour

le DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

BEBE Maurice

Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 1er Novembre 1928, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

1962.

OSTEOPATHIES & NEPHROPATHIES

ETUDE DE LEURS RAPPORTS

A PROPOS DE DEUX CAS D'ACRO-OSTEOLYSE ASSOCIEE

A UNE INSUFFISANCE RENALE.

Président : Monsieur le Professeur Julien MARIE

THÈSE

pour

le DOCTORAT en MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

FERRE MARCEL
Interne des Hôpitaux de Paris
Né le 1er Novembre 1858, à Paris

1883.

Présentée et soutenue publiquement le



OSTÉOPATHIES & MÉTHODES

ÉTUDE DE LEURS RAPPORTS

A PROPOS DE DEUX CAS D'ACHRO-OSTÉOLYSE ASSOCIÉE

A UNE INSUFFISANCE RÉNÉALE

A ma femme

A tous deux parents

A mes parents



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550221_0015

A mes beaux parents

Monsieur le Professeur Julien MARIE
Professeur de Clinique de Pédiatrie Sociale
à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin des Hôpitaux
Officier de la Légion d'Honneur,

A mes parents

Ces deux a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

C'est avec toute l'expression de notre
profonde reconnaissance.

A mon Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Julien MARIE

Professeur de Clinique de Pédiatrie Sociale

à la Faculté de Médecine de Paris,

Médecin des Hôpitaux,

Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de notre
profonde reconnaissance.

Qui a bien voulu nous guider et nous
donner ses conseils,

En témoignage de toute notre gratitude.

A Monsieur le Professeur agrégé Bernard LEVEQUE,
Médecin Assistant des Hôpitaux de Paris,

Qui a bien voulu nous guider et nous
donner ses conseils,

En témoignage de toute notre gratitude.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

EXTERNAT :

- Monsieur le Docteur MIALARET,
Membre de l'Académie de Chirurgie,
- Monsieur le Docteur CATINAT,
- Monsieur le Docteur BOLGERT,
- Monsieur le Docteur J. WEILL,
- Monsieur le Professeur GILBERT DREYFUS.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris

INTERNAT :

- Monsieur le Professeur BOLTANSKI,
- Monsieur le Professeur KOURILSKY,
- Monsieur le Docteur Cl. LAUNAY,
- Monsieur le Professeur CATHALA,
- Monsieur le Professeur TURPIN,
- Monsieur le Professeur Julien MARIE,
- Monsieur le Professeur LELONG.

AVANT-PROPOS

Le 7 Mai 1961, la jeune Aline D...âgée de 22 ans, décédait à l'Hôpital des Enfants-Malades dans un tableau d'insuffisance rénale progressive. Elle était atteinte, depuis 17 années, d'une acro-ostéolyse essentielle, affection rare, aux limites nosologiques imprécises.

Cette évolution était unique dans le cadre de cette maladie et une telle association pouvait paraître fortuite.

Or, le 24 Février 1961, le Professeur DEROT, à une séance de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, présentait une observation d'acro-ostéolyse ressemblant à la nôtre et évoluant également vers une insuffisance rénale.

Nous avons été ainsi amenés à nous demander si une telle association était réellement le fruit du hasard, ou s'il s'agissait d'une entité nouvelle non encore décrite jusqu'à ce jour.

En dehors de quelques syndromes assez bien individualisés, comme l'acropathie ulcéro-mutilante de THEVENARD, en dehors de quelques étiologies précises (tabès, syringomyélie), l'ostéolyse de siège localisé et l'ostéolyse systématisée comme l'acro-ostéolyse restent de cause inconnue.

Notre propos n'est pas de revoir dans son ensemble

le cadre de l'ostéolyse et d'en préciser les différents types.

Il est de tenter de voir les rapports possibles entre insuffisance rénale et ostéolyse.

Nous exposerons donc les deux observations qui ont réalisé ce syndrome ostéo-rénal.

Nous ferons ensuite une revue de la littérature qui nous permettra de voir si de tels faits ont été déjà rapportés, ou si, dans le détail des observations, un signe d'atteinte rénale est noté, sans pour cela avoir attiré l'attention des auteurs ; enfin, nous tirerons les conclusions de nos investigations.

Observation d'Aline D...

C'est à l'âge de 5 ans et demi (en Juillet 1944) que l'enfant est vue pour la première fois par le Professeur Julien MARIE: pour des troubles de la marche et une raideur des poignets.

Dans les publications précédentes consacrées à cette enfant, aucune notion d'antécédent familial n'avait pu être apportée en dehors de l'âge des parents : la mère était âgée de 17 ans à la naissance de l'enfant, le père de 35 ans.

Or, il nous a été possible d'entrer en contact avec le père. En dehors d'un éthylisme avéré dont il est atteint et dont il accuse la mère, nous avons été frappé par des déformations considérables de ses deux mains. Il nous rapporte que vers l'âge de 10 ans il s'est fracturé la main gauche, que vers 17 ans il a été traité pour une " tuberculose " du poignet gauche et que l'ablation d'un métacarpien a été nécessaire pour rendre à sa main une fonction correcte. Enfin, depuis quelques années s'est développée une maladie de Dupuytren bilatérale, provoquant une rétraction intense et irréductible de ses doigts des deux côtés ; il exerce de façon convenable cependant son métier de peintre en bâtiment.

Tous ces renseignements nous sont donnés de manière imprécise et sont sujets à caution. Mais une telle succession de troubles intéressant les deux mains chez le père d'une enfant

atteinte d'acro-ostéolyse nous incite à pousser les investigations et à faire pratiquer des radiographies des mains et des pieds de Monsieur D...

Des clichés de face et de profil des deux poignets, des métacarpiens des doigts, des coudes, des deux cous-de-pied, des métatarsiens sont demandés : ils ne montrent aucune lésion de type ostéolytique ; seule est retrouvée l'absence du Ve métacarpien gauche enlevé à 17 ans.

Il n'est donc toujours pas possible d'apporter une notion d'hérédité dans cette observation d'acro-ostéolyse, malgré l'importance troublante des déformations des mains chez le père de notre malade.

Histoire de la maladie.

Elle s'étend sur 17 années. En fait, le début de l'affection doit être nettement antérieur au premier examen, les lésions ostéolytiques étant déjà largement développées lors de la première série de radiographies pratiquées en 1944.

Ces lésions ont été régulièrement progressives et n'ont cessé de s'étendre jusqu'à la mort de la malade.

Associées à un certain nombre de malformations, elles sont seules en cause jusqu'en 1960. Ce n'est qu'à cette date qu'apparaîtront de façon brutale les manifestations rénales. Nous verrons qu'en fait l'attention était attirée vers le rein

depuis 1954, lors de la découverte d'une albuminurie, à l'occasion d'un examen systématique.

Nous étudierons séparément, dans le temps, les deux syndromes - osseux et rénal - pour la clarté de l'exposé.

C'est donc en Juillet 1944 que le Professeur Julien MARIE examine pour la première fois Aline D... : c'est une enfant de 5 ans 5 mois, hypotrophique, pesant 13kg,500 et mesurant 1 mètre. Il existe une tuméfaction modérée des deux poignets, sans rougeur ni chaleur. La mobilisation est assez douloureuse. La motilité est nettement diminuée ; les troubles prédominent à gauche. Les autres articulations du membre supérieur sont normales. Les pieds sont déformés, avec effondrement de la voûte plantaire. La marche est difficile, se faisant sur les talons. Les réflexes tendineux des membres supérieurs et inférieurs sont normaux.

L'examen radiographique mettait immédiatement en évidence des lésions importantes du squelette des poignets, des mains et des pieds. D'emblée, il était permis de parler de lésions ostéolytiques, de lyse osseuse complète avec destruction de la trame protéique de l'os.

A gauche, les lésions sont plus marquées : le bord axial de l'extrémité inférieure de la diaphyse radiale est flou et irrégulier, le noyau épiphysaire radial est petit et mal dessiné. L'extré-

mité inférieure du cubitus est en retrait de un centimètre sur la ligne horizontale passant par le plan inférieur de la diaphyse radiale. Les extrémités supérieures des 2e, 3e et 4e métacarpiens sont plus fines que du côté droit. Elles sont pointues et légèrement raccourcies. Seul est visible le noyau de l'os crochu, alors qu'à droite on voit en outre les noyaux du grand os du trapèze et du trapézoïde. Au pied, les cunéiformes sont absents, l'astragale est atrophié, déformé, décalcifié.

A droite, le squelette correspondant est normal, à l'exception du 2e métacarpien dont l'extrémité supérieure est légèrement pointue et des 1er et 2e cunéiformes qui sont absents.

Donc, d'emblée constatation d'anomalies intéressant les extrémités osseuses, de lésions lytiques bilatérales, bien que prédominant nettement à gauche.

L'enfant est revue en Février 1945.

Elle pèse 13,200kg et mesure 107 centimètres. La progression des lésions est alors constatée et ne cessera pas de se manifester tout au long de cette évolution de 17 années.

Aux membres supérieurs, à gauche les métacarpiens sont plus courts qu'antérieurement, leur extrémité supérieure étant nettement plus effilée et pointue. Le seul point d'ossification du carpe, celui de l'os crochu; est réduit à une surface plate de

5mm. Le point d'ossification de l'épiphyse radiale est presque effacé. L'extrémité inférieure cubitale est raccourcie.

A droite, les anomalies ont peu évolué.

Aux membres inférieurs : les lésions sont plus marquées, l'atteinte du tarse des deux côtés a progressé et va d'ailleurs entraîner des troubles de la marche tels, que des arthrodèses sous-astragaliennes et médio-tarsienne seront nécessaires. Elles sont faites par le Professeur LEVEUF en 1945 et 1946 et suivies d'appareillage.

En Janvier 1948, un nouveau bilan est pratiqué.

Grâce aux interventions, la marche est possible. Un appareil de prothèse a amélioré la fonction des poignets et des mains. Pourtant, les radiographies montrent une aggravation considérable des lésions osseuses.

Aux membres supérieurs - poignet gauche : l'extrémité inférieure du cubitus a complètement disparu. Elle est effilée, en "sucre d'orge sucé" et ses contours sont flous. L'extrémité inférieure du radius est atrophiée et incurvée, à concavité orientée vers l'axe du membre. Il n'existe plus trace des noyaux, encore visibles sur les clichés précédents, de l'os crochu, du 1er métacarpien, de l'épiphyse radiale. Les 2e et 3e métacarpiens ont encore diminué de longueur. Les 3e et 4e ont le même aspect effilé.

A droite, les lésions, importantes, sont cependant moins accentuées.

Le coude gauche est très anormal : la trochlée humérale est lysée et la cavité olécranienne amorce un mouvement de luxation postérieure.

Aux membres inférieurs on peut affirmer, malgré les interventions qui rendent les interprétations difficiles, la destruction des métatarsiens en partie, des cunéiformes en totalité.

En 1950, l'enfant tombe et fait une fracture supra-épiphysaire tibiale inférieure droite ; un plâtre suffit à obtenir une consolidation dans des délais normaux.

En 1951, à 12 ans elle est de nouveau hospitalisée. Elle pèse alors 27kg et mesure 1,44m. Elle donne l'image d'une grande hypotrophie. Les membres supérieurs sont grêles, les masses musculaires très réduites. On est frappé par la disproportion entre la longueur des bras et l'aspect très court des avant-bras. Si l'articulation des épaules est normale, les coudes sont globuleux et leur extension limitée. L'hyperlaxité des poignets est considérable : en agitant l'avant-bras, on imprime aux mains des mouvements désordonnés de mains de polichinelle. Il n'y a en effet aucun relief osseux entre le radius et le cubitus d'une part, les métacarpiens de l'autre. Le carpe n'existe plus. Pourtant la malade peut remuer spontanément les doigts et les plier, mais ne peut

fléchir ni étendre le poignet.

Les membres inférieurs sont très grêles également ; les hanches sont normales, mais les genoux sont globuleux, de fonction cependant normale.

Par contre, les pieds sont d'aspect très particulier : raccourcis, "cubiques". Les orteils sont courts. L'hyperlaxité est, là aussi, considérable au niveau des articulations et il existe une hypotonie musculaire marquée. Il n'existe aucun support osseux entre le calcanéum d'une part, les métatarsiens et les phalanges d'autre part. La marche se fait difficilement sur l'appui calcanéen.

L'examen neurologique fait lors de cette hospitalisation révèle une force musculaire normale dans les zones non touchées par l'ostéolyse. Les réflexes tendineux sont normaux. Il n'existe aucun trouble de la sensibilité superficielle, aucun trouble de la sensibilité profonde, mais une hypersudation des extrémités.

Le reste de l'examen viscéral est normal.

L'existence de traces d'albumine est notée sur la pancarte, lors de l'hospitalisation de 1951, mais à un seul examen, cette albuminurie n'ayant pas été retrouvée le mois suivant.

Les autres examens biologiques sont pratiquement normaux : Hémogrammes normaux, calcémie à 110mg/litre, phosphorémie à 45mg/litre, vitesse de sédimentation normale.

Le 5 Février 1951, le bilan radiologique constate une aggravation des lésions :

Au niveau des poignets, les os du carpe ont presque totalement disparu. L'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras, l'extrémité supérieure de tous les métacarpiens sont détruites, l'os environnant paraissant atrophié ou décalcifié.

Au niveau des coudes, décalcification du condyle et de l'épicondyle à droite. Grosses lésions à gauche : disparition de la trochlée et de l'épitrochlée, rétrécissement de l'extrémité inférieure de l'humérus, luxation de l'olécrane.

Les diaphyses humérales sont particulièrement grêles.

A ce syndrome d'acro-ostéolyse s'associent des malformations dont le bilan complet donne les résultats suivants :

Vertèbres : les dorsales ont un corps haut et étroit, avec apophyses épineuses hypertrophiées et allongées et apophyses transverses larges, formant en D9 et D10 de véritables ailerons. Les lombaires ont des corps normaux, mais les apophyses épineuses sont peu développées. Les pédicules et les lames sont atrophiés, les trous transversaires sont élargis. Les apophyses transverses apparaissent particulièrement malformées, atrophiques, presque absentes du côté gauche sur L₁ et L₂ .

Les vertèbres cervicales ont des corps normaux, mais

de C₂ à C₆ les apophyses épineuses sont atrophiques. Les images ne sont pas là d'allure ostéolytique.

Il s'agit bien de malformations congénitales associées au processus d'ostéolyse.

Signalons encore l'atrophie presque complète de la première côte droite et l'aspect grêle et atrophique de la première côte gauche, l'aspect très fin des côtes à leur extrémité vertébrale, l'aspect mince des branches ischio-pubiennes, l'aspect décalcifié du sacrum et surtout du coccyx ; le crâne est de petit volume.

Ces constatations faites en 1951 seront confirmées les années suivantes, quant à la progression du processus ostéolytique.

En Juin 1956, à 17 ans, un nouveau bilan est pratiqué et l'on note alors :

- Une insuffisance de développement staturo-pondéral : Poids 32kg ; taille 1,45m.
- Le faciès est infantile : crâne de petit volume, périmètre crânien 51cm, 28 centimètres de distance bi-auriculaire ; front petit ; les cheveux, bruns, sont normalement fournis et plantés ; les yeux sont globuleux ; les régions sous-orbitaires paraissent nettement en retrait par rapport à l'ensemble du maxillaire supérieur ; le menton est fuyant. L'aspect du faciès paraît

peu harmonieux, rappelant celui des "vilains" du Moyen-Age.

- Il n'y a aucun trouble de la sensibilité sur la totalité du territoire cutané et à tous les modes.

- Du point de vue sexuel, les règles sont normales ; elles sont apparues à l'âge de 11 ans. Les seins sont peu développés. La pilosité pubienne est normale. La pilosité axillaire peu fournie. Le bassin est peu développé. La distance bi-acromiale mesure 36 centimètres.

- L'arriération mentale est évidente. L'âge mental est de 8ans 8 mois pour un âge réel de 17 ans. Q.I. = 57.

- Un bilan biologique approfondi est pratiqué :

- = Electrophorèse du sérum : normale. Le diagramme présente cependant une bande supplémentaire non identifiée entre alpha.2 et bêta.
- = Ionogramme normal.
- = Calcémie à 100mg. Phosphore 43mg/litre.
- = Phosphatases 2 unités Bodanski.
- = Lipides 12,80g°/°°
- = Urée sanguine 0,32g
- = Chromatographie urinaire : acides aminés normalement éliminés.

En Octobre 1956, elle est réhospitalisée :

Depuis le 24 Septembre elle a présenté des vomissements après les repas, des douleurs de l'hypocondre droit. Le 1er Octobre, apparaît

un ictère qui fait décider l'hospitalisation le 4.X.1956.

L'aspect clinique est celui d'un ictère viral d'allure catarrhale, d'intensité modérée.

Les examens biologiques révèlent des signes d'atteinte cellulaire hépatique avec un test au thymol à 65 unités Vernes. Le cholestérol total est à 3g/litre avec un rapport cholestérol total sur cholestérol estérifié de 0,68. Le taux de prothrombine est très abaissé à 5%. Il existe une légère augmentation des alpha-globulines.

Mais le fait le plus notable est l'existence d'un taux d'urée sanguine à 0,40g. Nous y reviendrons.

L'état général de l'enfant étant satisfaisant, elle est faite sortante au bout de quelques jours.

Elle est alors suivie en consultation où l'on constate essentiellement les troubles trophiques consécutifs à l'attitude vicieuse des pieds qui entraînent des durillons et de discrètes ulcérations aux différents points d'appui.

Le 10 Décembre 1956 elle est réopérée : intervention correctrice sur le pied droit.

En Novembre 1957, apparaît un élément nouveau : une primo-infection. C'est le 13 Novembre 1957 que la cuti-réaction, faite systématiquement à l'école, se révèle positive, alors qu'elle avait toujours été négative jusque là. La radioscopie

faite ne montre aucune anomalie thoracique. Il n'y a pas de signes d'altération de l'état général, en dehors d'un retard de règles de huit jours.

Son poids est alors de 35,300 kg et sa taille de 1,44m, pour un poids normal de 49,600kg et une taille de 1,55m à 18 ans I/2.

La radiographie pulmonaire et la vitesse de sédimentation sont normales.

Etant donné l'hypotrophie globale et l'affection chronique de l'enfant, un traitement antibiotique (P.A.S - rimifon) est entrepris. Il sera poursuivi durant 10 mois, jusqu'en Septembre 1958.

Pendant deux années la malade n'est pas revue. Son état général relativement satisfaisant, un développement psychique quelque peu amélioré, lui permettront d'avoir une petite activité et d'apprendre même un métier : reliure et dorure de livres.

Mais l'évolution de la maladie ostéolytique ne s'arrêtera pas pour autant. La destruction osseuse se poursuivra jusqu'en Mai 1961, à l'époque du décès d'Aline D...

En effet, les radiographies qui seront faites alors des deux dernières hospitalisa^{tions} montreront une nouvelle progression de l'ostéolyse.

Aux membres supérieurs elle porte encore sur la dia-

physe des deux os de l'avant-bras dont l'extrémité inférieure s'effile à l'extrême. Les 2/3 supérieurs des métacarpiens sont détruits.

Aux membres inférieurs le tarse est réduit à l'extrémité postérieure du calcanéum ; il ne reste qu'un petit moignon astragalien.

En résumé, il s'agit d'une acro-ostéolyse découverte chez une enfant de 5 ans, ayant évolué en 17 années d'une façon progressive sans aucune stabilisation, vers une destruction très importante des os des extrémités, os de l'avant-bras, os du carpe, métacarpiens, os de la jambe, tarse, métatarsiens.

Aucune notion étiologique n'étant retrouvée, force a été de classer cette observation dans le groupe des ostéolyses essentielles.

Mais l'élément original de cette longue évolution a été l'apparition d'un syndrome d'insuffisance rénale progressive qui a brutalement modifié le pronostic de l'affection chez cette enfant et qui a été responsable de l'issue fatale, le 7 Mai 1961.

Syndrome d'insuffisance rénale.

Il a débuté en apparence brutalement, au début du mois de Décembre 1960, par de la dyspnée, de la toux, des vomissements.

La dyspnée était apparue d'abord à l'effort, puis s'était accrue pour devenir permanente. Une crise nocturne avait été particulièrement intense. Enfin, une perte de connaissance brutale était survenue, précédée de dyspnée et de vomissements.

Elle est alors hospitalisée à l'Hôpital Beaujon. L'examen pratiqué à l'entrée révèle une tension artérielle à 20 - 13, une tachycardie régulière à 100, un bruit de galop. Il n'existe pas d'œdèmes périphériques, mais une matité des deux bases, surtout importante à droite où la ponction ramène un liquide citrin de formule transsudat. Les urines sont abondantes et pâles, renfermant 8g/litre d'albumine.

L'urée sanguine s'élève à 1,95/litre.

Sous l'influence du traitement (repos au lit, régime sans sel, toni-cardiaques, ponction évacuatrice de la plèvre droite de 1 litre), l'état de la malade s'améliore, dyspnée et vomissements disparaissent.

Le bilan complet est alors pratiqué et donne les résultats suivants : (service du Professeur agrégé MAHOUDEAU)

Cliniquement :

Le bruit de galop a disparu, mais on perçoit un souffle diastolique de base. La tension artérielle se stabilise à 18 - 10. La radiographie du thorax montre une hypertrophie cardiaque

globale portant surtout sur les cavités gauches.

L'électro-cardiogramme confirme l'hypertrophie ventriculaire gauche.

Biologiquement :

- L'urée sanguine s'élève, à des examens successifs, entre 1g et 2g/litre,

- la diurèse est abondante, mais la concentration uréique urinaire est basse : 6g/litre,

- l'examen cyto-bactériologique des urines montre la présence de nombreux leucocytes et hématies, mais pas de cylindre granuleux.

- le débit/minute des hématies est de 34.000, celui des leucocytes de 8.000,

- l'équilibre hydro-électrolytique est peu perturbé : hypochlorémie à 85-90 mEq. ; hyperkaliémie à 5-6 mEq. ; réserve alcaline un peu basse : 48 à 55 volumes;

- le fond d'oeil présente un oedème papillaire bilatéral, plus accentué à droite, un oedème rétinien, de nombreuses plages hémorragiques, des exsudats, des artères grêles et filiformes.

- Enfin, il existe une anémie importante demeurant aux environs de 2.800.000, pouvant s'expliquer par les accidents hémorragiques qui se produisent : moeléna, hémarthrose du genou gauche.

Tel est le tableau que présentait Aline D...
en Décembre 1960 : Celui d'une grande insuffisance cardio-
rénale qui semblait être apparue très brusquement.

En fait, à l'examen du dossier de cette malade,
il paraît très probable que cette néphrite évoluait à bas-bruit
depuis un certain temps.

Ainsi,

- En Janvier 1951, nous avons vu que des traces
d'albumine avaient été découvertes lors de l'examen systématique
d'entrée dans le service. Il ne semble pas que cette albuminurie
ait été retrouvée.

- En Décembre 1954, lors d'un examen systématique
à la Croix-Rouge, une albuminurie est retrouvée et la malade
est adressée à la consultation du service où l'albuminurie est
confirmée (on note : ++).

Un dosage de l'albuminurie de 24 heures donne pour
résultat : 0,50g/litre.

Le culot urinaire montre de nombreuses cellules
épithéliales, quelques hématies et leucocytes, de rares cylindres
hyalins.

Ainsi, entre la découverte et le dosage de l'albuminurie,
il s'est écoulé une quinzaine de jours, durée minima de l'albumi-

nurie. Celle-ci ne peut d'ailleurs s'expliquer par une infection urinaire qui est absente.

Elle est alors mise sur le compte d'une discrète angine survenue à ce moment.

- En 1956, lors de l'hospitalisation pour l'ictère catarrhal, il n'y a pas d'albumine dans les urines, mais l'urée sanguine est à 0,40g/litre. Peut-être faut-il attribuer cette discrète élévation à l'oligurie banale au début de l'évolution des ictères.

- En Janvier 1959, lors d'une consultation, un culot urinaire est demandé. Ici encore, en l'absence de toute infection urinaire, des "traces légères" d'albumine sont retrouvées.

Ainsi, malgré l'apparence brutale du début des signes de néphrite, il est probable que la glomérulonéphrite est de début beaucoup plus ancien, bien qu'il soit difficile d'en préciser la date. Il est donc tentant d'établir un lien plus étroit entre l'acro-ostéolyse et le tableau d'insuffisance rénale.

La maladie devait évoluer ensuite très rapidement. Après une amélioration passagère ayant permis la sortie d'Aline D... du service de l'Hôpital Beaujon, le 23.III.1961 une rechute l'amène dans le service du Professeur Julien MARIE.

Le 1er Avril 1961, admission dans le service parceque, dans la nuit du 31 Mars au 1er Avril sont app^arus des vomisse-

ments glaireux, une oppression intense, sans fièvre.

L'examen à l'entrée notait :

- température normale, à 37° 2

- dyspnée intense avec expectoration mousseuse et sanglante, râles aux deux bases pulmonaires,

Le tableau de défaillance cardiaque était confirmé par l'existence

- d'une tachycardie à 120, avec bruit de galop à l'auscultation,

- d'un gros foie douloureux, débordant de trois travers de doigt,

- d'une albuminurie.

Le traitement de cet oedème pulmonaire est aussitôt entrepris, comportant tonicardiaques, diurétiques et antibiotiques.

Le 4 Avril, la tension artérielle est notée à 21 - 14.

Sous l'influence du traitement l'amélioration est manifeste. La respiration s'apaise, le foie est moins gros.

L'examen radiologique montre un coeur très hypertrophié, globuleux, avec un épanchement pleural aux deux bases.

Les examens complémentaires montraient alors :

- la persistance de l'anémie déjà constatée à Beaujon : 2.900.000 hématies ,

- une vitesse de sédimentation à 45-100mm,
- une acidose sanguine avec un pH à 7,30, 7,25,
- une albuminurie à 10, puis 18g/litre,
- le fond d'oeil était d'aspect identique au précédent,
- une radiographie de la région lombaire ne montre pas d'image de néphro-calcinose.

Après une amélioration durant un mois, la malade décède le 7 Mai 1961 dans un tableau de défaillance cardiaque irréductible.

EN RESUME : Néphrite azotémique et hypertensive évoluant vers la mort en 5 mois, de début apparemment brutal, mais semblant remonter à quelques années.

L'examen anatomique et histologique

a pu être pratiqué. Nous avons pu constater, lors des prélèvements, l'absence totale de tout reliquat osseux ou fibreux au niveau des lésions d'ostéolyse. Les parties molles occupaient les zones libérées par l'ostéolyse, et seuls des fragments d'os solide, en continuité avec les diaphyses, ont pu être prélevés.

L'examen histologique est dû à Monsieur LYON pour la partie neurologique, à Monsieur WATCHI pour l'étude de l'os et des viscères. Je les prie de recevoir ici l'expression de ma gratitude.

Os. Le prélèvement osseux qui n'est pas assez copieux ne permet pas de faire une étude topographique de l'ostéolyse. Il n'objective ni fibrose, ni angiomatose.

Reins. Reins de glomérulonéphrite chronique typique. Aspect tout à fait identique des deux côtés. On note dans la corticale une alternance d'ilôts hypertrophiques et atrophiques.

a) Dans les ilôts hypertrophiques :

- les glomérules sont volumineux et montrent des degrés d'atteinte extrêmement variables, allant du glomérule très peu touché où la structure est encore reconnaissable et où il existe simplement une petite hypercellularité, quelques adhérences avec la capsule, des dépôts hyalins disséminés dans le flocculus, aux glomérules très touchés. A côté de ces images il existe tous les stades évolutifs entre de gros glomérules, des glomérules

en prolifération, des croissants épithéliaux, des dépôts hyalins endocapillaires aboutissant à l'oblitération progressive des lumières capillaires.

- Les tubes sont hypertrophiés : leur épithélium est soit légèrement aplati, soit très aplati avec lumière très agrandie et cylindres dans la lumière.

b) Dans les îlots atrophiques :

- Fibrose interstitielle avec infiltrats inflammatoires importants.
- Disparition des tubes ; les vitrées sont épaissies, on ne voit presque plus d'épithélium.
- Pains à cacheter petits, pas très denses, souvent difficiles à dissocier du parenchyme environnant.

c) La médullaire présente également une infiltration interstitielle. Il existe quelques dépôts de calcium, de nombreux kystes de la corticale bordés par un épithélium unistratifié.

d) Les artères du pôle vasculaire du glomérule, interlobulaires et arquées, présentent une endartérite fibreuse. Au niveau des grosses artères lobaires, on trouve des dépôts athéromateux sous l'intima.

Autres viscères.

- Athérome net au niveau de l'aorte et des vaisseaux iliaques ; il respecte l'artère pulmonaire.
- Poumons : le poumon présente par places des lésions de broncho-

pneumonie.

- Coeur : le myocarde est normal ; il existe une péricardite fibrino-leucocytaire.
- Cartilage trachéal normal.
- Ganglions médiastinaux congestifs avec discrète anthracose.
- Thyroïde normale ; les vésicules colloïdes sont normales.

Un tout petit fragment de parathyroïde paraît normal.

- Oesophage : présente de petites ulcérations muqueuses inflammatoires avec amas de germes.
- Thymus involué normal.
- Foie : stéatose diffuse.
- Rate : dépôts hyalins sous l'intima des artères centro-corpusculaires.
- Pancréas ; estomac ; surrénales ; psoas ; un ganglion sympathique de la chaîne lombaire, un ganglion mésentérique ; colon, duodénum ; vessie ; ovaire ; trompe : sont dans les limites histologiques de la normale.
- L'utérus présente une image de synéchie à sa partie moyenne, sans image inflammatoire.

EN CONCLUSION,

- Os normal,
- Glomérulonéphrite chronique,
- image d'athérosclérose vraisemblablement secondaire à l'hypertension artérielle,

Système nerveux central :

A l'examen macroscopique :

Athérome important de la basillaire, de la terminaison de la sylvienne et de l'origine de la cérébrale moyenne et postérieure.

A la coupe, aucune anomalie visible. Artère sylvienne à paroi épaisse.

A l'examen microscopique :

- Cortex frontal : neurones ischémiques disséminés.

Epaississement des parois et rétrécissement de la lumière de nombreuses artérioles hyalinisées. Pas d'atteinte des gros troncs.

- Protubérance : pas de lésion parenchymateuse ou vasculaire indiscutable. Amas de bacilles intra-vasculaires dans les vaisseaux méningés.

- Cervelet : pâleur de la courbe des graines.

- Moelle : aucune anomalie cellulaire, y compris la colonne intermédiaire-latérale. Epaississement et hyalinisation des parois artériolaires dans la substance grise.

- Artère basillaire : lumière occupée par un thrombus dont on ne voit pas, sur la coupe, l'attache à la paroi. Thrombus organisé avec réaction fibroblastique dense et à la périphérie quelques histiocytes chargés de graisse. La lame élastique est rompue par endroits, avec envahissement de la paroi sous-jacente par des macrophages.

- Artère sylvienne : fort épaississement sous-endothélial avec dépôts lipidiques intra-macrophagiques ou en cristaux. Duplication de l'élastique interne.

Conclusion : Lésions d'athérome artériel.

COMMENTAIRES.

Les deux compte-rendus histologiques, osseux et viscéral d'une part, neurologique d'autre part, appellent quelques commentaires :

1 - Il a été surprenant de constater l'absence totale d'altération visible au niveau de tous les fragments osseux prélevés au voisinage des lésions ostéolytiques. L'ostéolyse ne se traduit microscopiquement par aucune altération. Les fragments examinés sont d'aspect strictement normal. Or, toutes les biopsies pratiquées dans l'acro-ostéolyse ou l'ostéolyse régionale ont montré des altérations :

= soit substitution de l'os par du tissu fibreux :

EISENSTADT et EGGERS, ELSON et BURSTIN,
GAMBIER, GREENBERG, JACKMANN,
PDILLEUX, LIEVRE et CODRON.

= Soit aspect d'angiomatose que GORHAM a bien fait connaître et que d'autres auteurs ont également retrouvé depuis : JOHNSON et Mac LURE,

1000

$\therefore \text{the value of } x = 2$

quoting Niles as follows:

JOSEPH, HAMEACH, HESTON, BUTLER et
Mac CANCE, MILNER et EAKER.

= Soit encore association des deux aspects de
développement d'un tissu fibreux dans lequel
est observée une riche prolifération vasculaire
DUPAS, PADELON et DAYDÉ, THIEFFRY,
SORFEL-DEJERINE, THOMAS, SIMPSON.

- Dans un cas, était observé un aspect amorphe du
tissu osseux avec liquéfaction de la structure mucoprotéique :
BRANCO Da SILVA.

Ailleurs ont été rencontrés :

= des signes inflammatoires : STEENHUIS et
NANTA,
= un lymphangiome : EICKEL et BRODERS,
= des altérations capillaires : COLETTA et
CATALANO.

Cette absence d'altération osseuse confirmée d'ailleurs
par le temps extrêmement long qui fut nécessaire pour obtenir la
décalcification osseuse, ne laisse pas d'étonner. Nous ne pouvons
apporter à ce fait aucune explication.

2 - La taille inégale des glomérules nous a fait penser à la possibilité d'une oligonéphronie. En fait, cette hypothèse a été rapidement rejetée. Dans ce syndrome histologique il existe :

- = une hypophasie rénale bilatérale,
- = des macro-glomérules atteignant une taille de 250 à 300 microns,
- = et surtout, élément le plus important, une rareté des glomérules sur la coupe examinée.

Tous ces caractères manquent dans notre observation.

3 - Il n'existe pas de néphrocalcinose. Ce point est important à préciser : la présence de quelques calcifications au niveau de la médullaire rénale est d'observation banale au cours des glomérulonéphrites chroniques. Les néphrocalcinoses habituelles, liées au dépôt de phosphate ou carbonate de chaux, ont une réaction de Von Kossa positive. Celles, beaucoup plus exceptionnelles, dues au dépôt d'oxalate de chaux, donnent une réaction de Von Kossa négative.

Cette absence de néphrocalcinose dans cette ostéopathie jouera un rôle décisif dans l'orientation de notre discussion étiologique.

4 - Un quatrième point est extrêmement important et mérite d'être souligné :

De nombreux auteurs ont soulevé l'hypothèse d'une

altération neurologique à l'origine de l'ostéolyse, et surtout de l'acro-ostéolyse. La symétrie des lésions, l'association à des troubles mentaux, l'existence dans quelques cas de petits troubles vasculaires ou sensitifs, les ont conduits à faire d'une lésion des centres végétatifs médullaires, la cause de cette dystrophie osseuse. Lorsque des biopsies osseuses ont été faites, les anomalies vasculaires observées ont été considérées comme des facteurs intermédiaires entre l'altération nerveuse et la destruction de l'os.

Or notre observation présente cet intérêt capital de pouvoir apporter les résultats de l'examen histologique de la moelle. Nous pouvons être formels : Il n'existe aucune lésion médullaire spécifique visible, les seules altérations du système nerveux sont celles d'une athéromatose artérielle diffuse.

Certes, il semble bien que certaines ^{/acro-}ostéolyses entrent dans le cadre d'un ensemble malformatif où la moelle joue un rôle important. La série de 7 observations de CRASSET est à ce titre extrêmement intéressante : CRASSET rapporte des cas où l'ostéolyse des extrémités s'associe à des troubles sensitifs et trophiques, des malformations vertébrales - en particulier spina-bifida, scoliose, spondylolesthesis - ensemble qu'il groupe sous le nom de "Trophopathia pedis myelodysplatica".

Chez notre malade existent également des malformations vertébrales, mais la moelle est strictement normale.

. . .
.

Notre observation d'acro-ostéolyse reste donc d'origine mystérieuse et l'association ostéolyse - insuffisance rénale revient donc au premier plan et prend d'autant plus de relief qu'une observation analogue a été récemment rapportée par le Professeur DEROT, médecin de l'Hôtel Dieu.

L'histoire de Jeannine T... est la suivante :

Il s'agit d'une jeune fille de 18 ans hospitalisée en Novembre 1960 et Janvier 1961 pour élévation tensionnelle et hyperazotémie.

L'atteinte rénale a été découverte 8 jours après une angine, à l'occasion de douleurs lombaires transitoires, avec tension artérielle à 17 - 12 et albuminurie entre 1,50g et 3g. En Septembre 1960, elle est atteinte de diarrhée avec fièvre et léger oedème des chevilles.

L'examen au cours des deux hospitalisations montre :

- une hypertension artérielle à 14 - 9, puis 15 - 10 et 17 - 10.
- une albuminurie oscillant entre 1g et 2g par 24 heures.
- un débit/minute des hématies normal à plusieurs examens,

sauf une fois où il s'élève à 11.000, avec 600 cylindres hyalins et granuleux.

- la vitesse de sédimentation est normale, ainsi que le taux d'antistreptolysines.

- L'azotémie, entre 0,37 et 0,58g en Juin 1960 monte à 0,65g/litre en Septembre et se situe entre 0,45 et 0,50g au cours de l'hospitalisation.

- La clearance de l'urée est aux environs de 40ml/m. pour un débit de 3ml/minute ; l'élimination de la F.S.F reste à 40% en 75 minutes.

- Lurographie intra-veineuse ne montre pas de retard d'excrétion. Les cavités pyélocalicielles sont de morphologie normale.

Ajoutons qu'il n'existe pas dans cette observation d'examen histologique du rein : la biopsie transcutanée ayant été infructueuse et la biopsie chirurgicale ayant été refusée par la malade.

L'ostéolyse se présente, comme chez notre malade, dans un contexte de malformations multiples :

Si la silhouette est bien proportionnée, la physionomie est un peu particulière du fait des signes oculaires : il existe un strabisme divergent et une exophtalmie avec nystagmus. Le front est à peine bombé, sans ensellure nasale. Il n'y a pas de prognathisme. L'avant-bras droit est petit, raccourci par rapport au

gauche (la distance olécrane-extrémité du 3e doigt est de 37cm contre 45 à gauche, la circonférence est diminuée par rapport au côté opposé. Le poignet est aminci et la main en flexion cubitale. Le 3e et le 5e doigts sont en position de flexion.

La force musculaire est légèrement diminuée du côté atteint : il y a une hyperlaxité du poignet et le préjudice est beaucoup plus d'ordre esthétique que fonctionnel.

L'examen radiographique va montrer, là encore, l'association malformation et ostéolyse.

- Disparition complète des os du carpe droit, sans persistance d'aucun noyau carpien ; raccourcissement des métacarpiens, surtout au niveau du premier, diminué de moitié par rapport à son homologue gauche. Les quatre derniers métacarpiens sont effilés et le deuxième montre un aspect en "sucre d'orge sucé" caractéristique. La tête cubitale a disparu, le cubitus s'articulant anormalement à la partie inférieure de la diaphyse radiale.

A ce niveau, existe une géode d'origine mécanique. Des deux côtés on remarque une camptodactylie avec amincissement du 5e doigt, à droite une camptodactylie du 3e doigt. En dehors de fines dentelures, l'extrémité distale de l'apophyse styloïde cubitale et d'une petite anomalie de l'articulation cubito-radiale inférieure; il n'existe pas de lésion du carpe gauche.

Au niveau des pieds, image typique de pied creux.

Une légère ostéolyse peut être notée au niveau de la tête du 4^e métatarsien gauche et d'une articulation inter-phalangienne du troisième orteil droit et du cinquième orteil gauche.

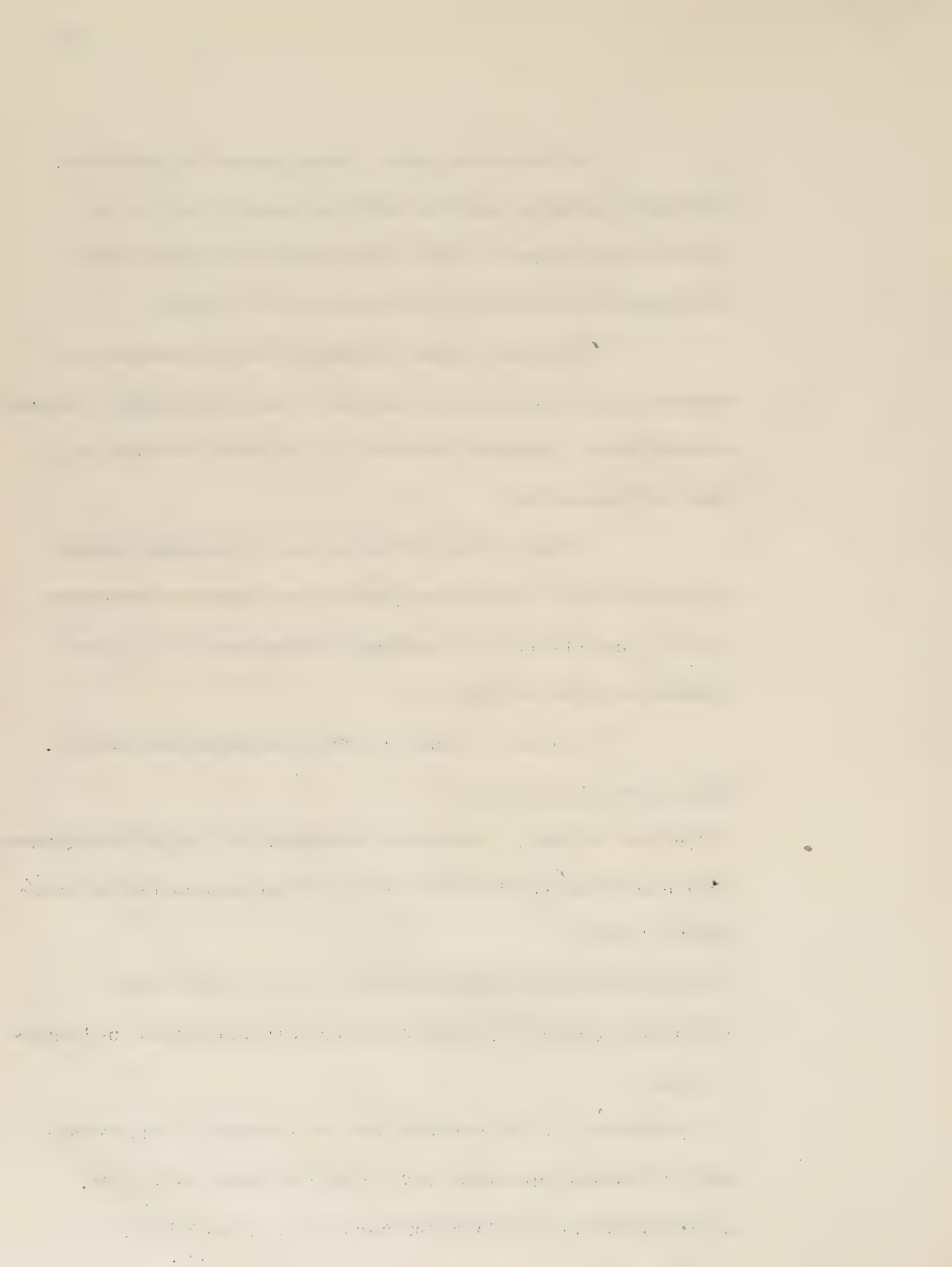
Au crâne, légère platiphasie avec diminution de la profondeur des deux cavités orbitaires et un certain degré d'impres-sion basilaire, l'apophyse odontofide se projetant au-dessus de la ligne de Chamberlain.

Au niveau des vertèbres, outre la scoliose dorsale à convexité droite, on note une jonction des apophyses épineuses C₂ et C₃, une absence des apophyses transverses de L₄ et une atrophie de celles de D₁₂ et L₂.

Le reste du squelette est radiologiquement normal.

Examens biologiques :

- Glycémie normale, réactions sérologiques de la syphilis négatives.
 - Les calcémies oscillent entre 100 et 105mg avec un chiffre maximum de 108mg.
 - Les calciuries sont diminuées entre 60 et 70mg/24 heures, avec un seul chiffre à 120mg/24 heures et trois chiffres au-dessous de 40mg.
 - La phosphorémie est variable avec une tendance à l'accroissement : 2 dosages au-dessus de 2.600mg/24 heures en P₂ O₅.
- Les phosphatases alcalines sont normales : 1,7 et 2 U.B.



- Les électrophorèses sont normales, en dehors d'une légère augmentation des globulines alpha.².
- Le bilan lipidique est normal, encore que le cholestérol soit un peu élevé (2,90, 2,50) pour une jeune fille de 18 ans.

L'interprétation du bilan phospho-calcique est délicate, du fait de la néphropathie qui peut expliquer l'hypo-calciurie et plus difficilement l'hyperphosphaturie. Le bilan électrolytique est normal. Il y a une légère acidose (réserve alcaline à 20 mEq.).

L'examen électrique ne met en évidence aucune atteinte neurogène.

L'examen oculaire montre une anomalie cornéenne comprenant :

- . une exagération de la vascularisation du limbe,
- . deux infiltrations des couches antérieures de la cornée par une substance blanchâtre, donnant des reflets un peu brillants, formant un héli-anneau inférieur séparé du limbe par une zone de cornée saine ; cet aspect est moins net en haut.
- . deux infiltrations cornéennes profondes, s'étendant sur toute la moitié inférieure de la cornée.
- . astigmatisme gauche avec oeil amblyope et, par voie de conséquence, strabisme divergent (Professeur SARAUX).

Antécédents personnels.

La grossesse, l'accouchement se sont déroulés normalement. L'enfant a crié tout de suite et a été normal à la naissance. Entre 6 mois et 1 an sont survenues plusieurs crises convulsives avec perte de connaissance. Une photographie, prise à l'âge de 4 ans, montre un enfant d'aspect normal, sans strabisme, il est difficile de juger de l'état du poignet droit.

La main droite aurait commencé à tomber vers l'âge de 9 ans, fait qui a justifié plusieurs consultations, alors que jusqu'à cette date, rien n'avait été remarqué. Des radiographies auraient alors montré une "absence d'os au poignet droit".

Les pieds creux et le strabisme ont été également notés entre 9 et 10 ans.

COMMENTAIRES.

Le tableau d'ostéolyse n'est évidemment pas aussi marqué que dans notre observation. A vrai dire, les malformations sont là nettement dominantes, l'aspect décrit de la malade évoquant une forme fruste de maladie de CROUZON.

L'étude des radiographies du poignet droit nous donne davantage l'impression d'une malformation complexe que d'une ostéolyse, les métacarpiens étant visibles jusqu'à leur extrémité supérieure et paraissant plus malformés que lysés. Cette impression est encore accentuée par la curieuse néo-articula-

tion radio-cubitale inférieure, qui semble avoir mis en jeu plus un processus ostéoformateur qu'ostéolytique. D'autre part, l'absence dès l'âge de 9 ans de tous les os du carpe est également en faveur d'une malformation. Mais bien qu'il n'y ait qu'une série de documents et que la progression de l'ostéolyse n'ait pas été encore suivie, celle-ci est affirmée par les autres localisations.

Un autre problème posé par cette observation est celui de la nature précise de la néphropathie.

La glomérulopathie est affirmée sur :

- l'existence d'une hématurie,
- la poussée azotémique et hypertensive,

Cependant, à deux reprises, les urines ont contenu par contre de nombreux leucocytes et la culture a montré une fois de nombreux colibacilles. S'agit-il d'une glomérulopathie ou d'une néphrite interstitielle ?

La biopsie rénale manque malheureusement, la malade ayant refusé l'intervention. Seule cette biopsie nous aurait permis de vérifier l'identité anatomique de l'atteinte rénale chez nos deux malades.

DISCUSSION

Quoiqu'il en soit, insuffisance rénale et ostéolyse associées nous ont conduit à évoquer la possibilité d'un syndrome ostéo-rénal non encore décrit jusqu'à ce jour.

Diverses hypothèses peuvent être retenues :

L'association fortuite doit, bien entendu, être d'abord éliminée: chez Jeannine T... il existe la notion précise d'une angine qui avait été considérée en premier lieu comme le point de départ des "complications" rénales. Mais cette angine avait été discrète semble-t-il. Le taux des antistreptolysines était faible lors de l'hospitalisation de la malade, plusieurs mois il est vrai, après la poussée angineuse.

Chez Aline D... on a également une notion d'angine, moins précise ; elle avait été signalée en 1954, lors de la découverte par le dispensaire de la Croix-Rouge, d'une albuminurie importante.

Mais dans les deux cas nous n'avons pas de grandes précisions sur cette angine qui est passée presque inaperçue et a été retrouvée après la découverte des signes rénaux.

C'est surtout un argument statistique qui nous fait prendre en considération l'association ostéolyse, insuffisance rénale.

L'ostéolyse est une affection très rare. La revue de la littérature, que nous avons essayé de faire la plus complète possible,

nous a permis de réunir une centaine de cas d'ostéolyse d'étiologie inexpliquée.

Ces deux cas associés à une atteinte rénale doivent donc être relevés et méritent une étude particulière. S'il existe donc un rapport entre ces deux syndromes, quel peut-il être ?

Nous envisageons diverses possibilités :

- néphropathie causée par l'ostéolyse,
- ostéolyse secondaire à la néphropathie,
- anomalies évoluant parallèlement parce qu'appartenant toutes deux à un ensemble malformatif.

. . .
.

Pour illustrer les deux premières hypothèses,
nous allons étudier les rapports existant entre ostéopathies et
néphropathies.

- DANS LE SENS CAUSE RENALE A RETENTISSEMENT OSSEUX.

Les liens entre altérations rénales et osseuses sont connus depuis longtemps dans le "nanisme rénal" et le "rachitisme rénal". Ces maladies affectent le nourrisson, l'enfant et l'adolescent.

Mais il est important de noter que le nanisme et l'altération squelettique peuvent être indépendants l'un de l'autre, que l'altération squelettique peut être de type variable. Inversement, des néphropathies de type différent peuvent être réalisées. Des tableaux multiples peuvent être ainsi réalisés :

Au cours du nanisme. Il s'agit d'un nanisme bien proportionné, harmonieux, avec retard d'apparition des points d'ossification, maturation dentaire normale, développement psychomoteur normal. L'association à des anomalies squelettiques variées est possible.

Toutes les néphropathies s'accompagnant soit d'une insuffisance tubulaire, soit d'une insuffisance rénale globale chronique, peuvent entraîner ce nanisme.

Les plus fréquemment en cause sont : la néphrosclérose congénitale, la pyélonéphrite secondaire aux malformations des

voies excrétrices, l'acidose tubulaire hyperchlorémique, le diabète insipide néphrogénique, le rachitisme vitamino-résistant familial, le syndrome de DE TONI-DEBRÉ-FANCONI idiopathique, la cystinose, l'urétéro-sigmoïdostomie pour extrophie vésicale et les uropathies obstructives congénitales ou acquises.

Le mécanisme de ce nanisme reste mystérieux.

Le rôle de la néphropathie est quelquefois prouvé par la reprise de la croissance lorsque l'un des troubles métaboliques est corrigé ; ou lorsque l'obstacle sur les voies urinaires est levé, ou après néphrectomie d'un rein hypoplasique.

Au cours du rachitisme des insuffisances tubulaires.

Il en existe plusieurs types :

I/ Rachitisme hypercalciurique par acidose tubulaire.

Le mécanisme de la lésion osseuse est la perte abondante de calcium urinaire consécutive au trouble de l'ammoniogénèse ; le mécanisme secondaire est l'acidose chronique. La symptomatologie radio-clinique est celle d'un rachitisme ou d'une ostéomalacie vitamino-résistante. Les signes biologiques associent : la calcémie normale ou basse, l'hypophosphatémie, l'élévation des phosphatases alcalines et l'hypercalciurie, aux anomalies humorales dues à l'acidose hyperchlorémique et à l'hypokaliémie inconstante.

2/ Rachitisme hypocalciurique par diabète rénal phosphaté : Ce type est réalisé électivement par le rachitisme vitamino-résistant familial, les diabètes rénaux phosphato-aminé et gluco-phosphaté, et la plupart des cas de cystinose.

Le mécanisme principal en est la ~~réabsorption~~ réabsorption tubulaire insuffisante des phosphates, d'où le caractère tenace de l'hypo-phosphatémie.

Le tableau radio-clinique est le même que dans le cas précédent. Biologiquement, on note : l'hypocalciurie, le taux moins élevé des phosphatases alcalines, le taux normal du chlore, des bicarbonates et, sauf dans la cystinose, du potassium plasmatique.

3/ Rachitismes de pathogénie complexe.

Ils sont rencontrés au cours des tubulopathies complexes : syndrome de TONI-DEBRÉ-FANCONI idiopathique, néphrophtisie familiale, certaines cystinoses.

Aux deux mécanismes précédents s'ajoutent probablement des troubles d'absorption intestinale phospho-calcique.

L'ostéodystrophie fibreuse de l'insuffisance rénale

globale : Elle s'observe dans certaines insuffisances rénales globales évoluant depuis longtemps, telles que dans la néphrosclérose congénitale des reins, la pyélonéphrite secondaire aux malformations

des voies excrétrices, la cystinose à sa phase tardive.

La symptomatologie clinique se traduit par des déformations des os longs et parfois des douleurs osseuses. Au point de vue biologique, les constatations essentielles sont l'hyperphosphatémie, l'hypocalcémie et l'élévation éventuelle des phosphatases alcalines, l'acidose plasmatique, l'hypersulfatémie et l'hyperazotémie. La traduction radiologique est souvent nette : c'est l'aspect duveteux ou mité, aspect de nid d'abeilles ou de bâton pourri, révélant aux malléoles et aux poignets par exemple la destruction parfois microkystique des extrémités des os longs. La voûte du crâne a souvent un aspect sablonneux et l'ensemble du squelette a une opacité très affaiblie aux rayons X.

Dans les formes discrètes, le début du grignotage sous-périosté doit être recherché dans les trois zones d'élection : la lamina dura des alvéoles dentaires, la corticalité des phalanges des doigts, le bord cortical sus-métaphysaire de l'extrémité inférieure du cubitus.

La caractéristique histologique de ce type d'ostéodystrophie est l'ostéite fibreuse avec souvent une réaction ostéoclasique intense.

Le mécanisme de cette ostéodystrophie n'est pas encore très clair. Il semble que l'acidose d'une part, l'hyperparathyroïdie secondaire à l'hyperphosphatémie et à l'hypocalcémie d'autre part,

jouent toutes deux un rôle. La mise en évidence à l'autopsie d'une hyperplasie thyroïdienne semble un fait constant.

Les ostéopathies rénales complexes :

Elles sont en fait très fréquentes, groupant deux ou plusieurs des aspects précédents, toute néphropathie devant être considérée en terme de déséquilibre glomérulo-tubulaire, les divers aspects pouvant d'ailleurs se succéder au cours des années.

D'autres aspects radiologiques et histologiques peuvent être rencontrés : aspect de clarté anormale du squelette sans déformation, aspect de densification.

- DANS LE SENS CAUSE OSSEUSE A EFFET RENAL.

Les néphrocalcinoses sont un autre aspect des rapports existant entre os et rein.

La néphrocalcinose est le dépôt de calcium dans la substance rénale. Dans la majorité des cas elle est purement anatomique. Parfois, elle a une traduction radiologique.

Nous avons vu que sur le plan histochimique, deux types sont à différencier selon que la réaction de Von Kossa est positive ou non : phosphate et carbonate de chaux dans le premier cas, oxalate de chaux dans le second.

Les causes en sont : les néphropathies classiques et

pour les cas de...

l'analyse de...

la classification des...

Il s'agit d'une...

phénomène de...

consiste à...

l'analyse de...

D'autre part...

l'analyse de...

est une...

la classification des...

les phénomènes...

les rapports...

les phénomènes...

résumé...

l'analyse de...

l'analyse de...

l'analyse de...

l'analyse de...

l'analyse de...

l'analyse de...

surtout la néphrite interstitielle chronique et les nécroses tubulaires aiguës ; les causes d'hypercalcémie, d'alcalose chronique et d'acidose tubulaire : certaines maladies congénitales du métabolisme, en particulier l'oxalose.

L'oxalose généralisée congénitale est une erreur congénitale du métabolisme. Son diagnostic repose sur la découverte radiologique d'une néphrocalcinose à dépôts grossiers, diffus, de taille variable, souvent associés à une lithiase urinaire, dont les calculs très opaques sont bien visibles sur les clichés sans préparation. Il existe dans les urines une cristalline abondante faite d'oxalate de calcium. Des cristaux sont retrouvés dans la moelle osseuse. L'évolution en est grave.

La néphrocalcinose par dépôts de carbonate ou phosphate de chaux. Retenons essentiellement les hypercalcémies en

rapport avec :

- l'immobilisation prolongée,
- l'hypophosphatasie congénitale,
- l'hyperparathyroïdie,
- l'intoxication par la vitamine D,
- l'hypercalcémie idiopathique.

Que peut-on retenir de tous ces éléments pour établir un lien entre ostéopathie et néphropathie chez nos deux malades ?

Si nous voulons établir une relation de cause à effet dans le sens ostéopathie - néphropathie, nous nous heurtons immédiatement à un argument négatif péremptoire : le retentissement de la maladie osseuse ne peut se faire sentir sur le rein que par la néphrocalcinose.

Or nous avons vu qu'elle n'existe ni chez Aline D..., ni chez Jeannine T..., du moins non radiologiquement chez cette dernière.

Les autres causes de la néphrocalcinose ne sont d'ailleurs pas retrouvées :

- pas d'hypercalcémie, ni d'hypercalciurie,
- aucun signe d'hyperparathyroïdie,
- pas d'intoxication par la vitamine D. (Aline D... a reçu, en 1945, un traitement par la vitamine D, mais à doses habituelles ; il n'y a pas eu de traitement prolongé),
- L'immobilisation a, certes, été fréquente, mais une mobilisation plus ou moins durable a permis à Aline de reprendre assez souvent ses activités.

L'inverse est-il possible ? Une altération rénale, une tubulopathie, peut-elle avoir été primitive ?

Nous avons vu combien les diverses affections rénales étudiées plus haut étaient ^{de} découverte précoce, combien elles retentissaient sur l'état général, combien enfin l'évolution en était grave. Il est donc difficile d'admettre qu'une telle affection ait pu évoluer à bas-bruit pendant une quinzaine d'années sans se manifester.

Le bilan biologique fait chez les deux malades permet d'éliminer, dans tous les cas, une néphropathie appartenant au groupe précédemment décrit et dont le retentissement sur l'os est relativement rapide.

Enfin, dans aucune de ces ostéopathies secondaires n'est décrite de lésion ostéolytique du type observé chez nos deux malades.

Quant au nanisme, il est en rapport avec la destruction d'os ; ces os ont, dans d'autres territoires, une longueur normale pour l'âge de l'enfant Aline D.

Aucune explication théorique valable ne peut donc être apportée sous l'aspect d'une relation de cause à effet entre les deux syndromes.

La revue de la littérature portant sur l'ostéolyse régionale et l'acro-ostéolyse a été faite en recherchant les éventuelles complications rénales, ou tout signe évoquant une atteinte rénale associée.

Nous avons écarté les ostéolyses relevant de causes neurologiques précises : tabès, syringomyélie, lèpre, acropathie

ulcéro-mutilante de THEVENARD. En effet, dans ces affections, le processus ostéolytique paraît actuellement expliqué par les éléments suivants :

- Une motilité suffisante nécessaire pour que persiste l'utilisation fonctionnelle de l'articulation.
- Une hypoesthésie superficielle et des troubles de la sensibilité profonde très importants.
- Des troubles des régulations vaso-motrices locales provoquant des troubles trophiques, les troubles de la régulation vaso-motrice étant eux-mêmes en rapport avec une atteinte des centres végétatifs de la moelle.

Donc, atteinte successive des centres végétatifs médullaires, de la régulation vaso-motrice, de l'os et de l'articulation.

Dans la centaine d'observations que nous avons retenues, diverses étiologies ont, certes, été invoquées : rhumatisme, traumatisme, facteurs héréditaires, malformations vasculaires.

En fait, dans tous ces cas, le terme d' "essentielle" peut être appliqué à l'ostéolyse observée, qu'elle soit régionale ou systématisée;

- Lorsqu'un traumatisme a été le point de départ clinique de l'observation - et c'est le cas de la plupart des observations - il est difficile d'affirmer que l'ostéolyse n'était pas pré-existante,

Même dans ce cas, le mécanisme du processus ostéolytique demeure totalement inexpliqué. Une place à part doit cependant être faite pour les observations citées plus haut à propos des examens histologiques où une hémangiomatose a été reconnue à l'examen biopsique ou nécropsique. Telles sont les observations de GORHAM essentiellement.

Mais, même dans ce cas, la discrétion du processus ostéoclastique rend insuffisante l'explication de l'ostéolyse.

Quant à l'hérédité de l'affection, elle permet de classer un groupe d'ostéolyses mais n'en donne pas pour celà des éclaircissements sur le mécanisme des lésions.

Ce facteur héréditaire a été retrouvé dans les observations de :

- THIEFFRY et SORREL-DEJERINE,
- HOZAY,
- JOSEPH,
- WADULLA (cité par BOEERT,)
- COLETTA et CATALANO,
- MAROTEAUX,
- NEWTON et CARPENTER.

Existe-t-il dans la littérature des signes cliniques ou biologiques d'atteinte rénale ?

Nos recherches ont été fructueuses. Dans de nombreux cas, aucun examen n'a été pratiqué ou rapporté. Nous nous sommes donc intéressés à la durée d'évolution de ces histoires cliniques qui sont, en général, très longues, témoignant d'une intégrité fonctionnelle du rein très probable.

- Dans l'observation de BLUNDELL, dont le malade est décédé du fait d'un chylothorax. Le protocole d'autopsie note : reins macroscopiquement normaux. Le bilan rénal n'avait pas été pratiqué.

- PUCKLEY : Urines normales.

- Chez les malades de B
cités par Van BOGAERT, il est signalé des troubles du métabolisme de l'eau. Ces troubles paraissent entrer dans un syndrome neuro-endocrinien rapporté dans plusieurs observations (LAROCHE et et HOCHFELD) étiqueté "syndrome diencéphalo-hypophysaire".
Mais il n'y a pas de bilan rénal précis.

- BRANCO et Da SILVA : Urines normales ; pyélographie normale.

- COLETTA et CATALANO : Urines normales ; urée sanguine 0,27 g/litre ; tension artérielle 11 - 7.

- COSTE, MORIN et SEVILEANO : Urée 0,35g

- CRASSELT : Bilan rénal normal dans deux de ses

observations.

- EISENSTADT et EGGERS : des traces d'albumine sont signalées chez un sujet de 17 ans atteint d'ostéolyse des métatarsiens et des calcanéums. L'évolution est suivie depuis deux ans.

- GAMBIER : des traces minimales d'albumine sont signalées. La tension artérielle est à 12 - 8 chez un sujet de 19 ans, présentant une ostéolyse du bras droit. L'évolution est très récente au moment de la publication (1954).

- JOHNSON et Mac LURE : Albuminurie minime. Tension artérielle à 11 - 8 chez une femme de 29 ans, atteinte d'une ostéolyse régionale intéressant la hanche gauche. L'évolution en était récente au moment de la publication (1958).

- JOSEPH : Bilan biologique négatif. Urée sanguine et ionogrammes normaux. Pas d'albuminurie. Urographie normale.

- LOEPER et LESOERE : Urée sanguine à 0,37 g/litre.

- LIEVRE et GAMA : Van Slyke normal.

- MAROTEAUX : Urée sanguine normale. Pas d'albuminurie.

- MEUNIER : Chez un homme de 61 ans présentant un tableau d'insuffisance cardiaque et dont l'acro-ostéolyse a débuté à 35 ans : hypertension artérielle à 18 - 11. Pollakiurie, albuminurie à 0,30 g/litre, urée sanguine à 0,30 g/litre.

- MOUCHET et ROUVILLOIS (observation de JACOB) : Urines normales.

- NEYROUD : Urines normales ; urée à 0,35g/litre.
- NEWTON et CARPENTER : Bilan biologique et urinaire normal.
- FOILLEUX, LIEVRE et CODRON : Urogramme normal.
- de SEZE et HUBAULT : Pas d'anomalie rénale. Urée à 0,30g/litre. Tension artérielle à 12,5 - 8.
- THIEFFRY et SORREL-DEJERINE : Bilans rénaux normaux (urée sanguine, culots urinaires). Discrète acidose sanguine dans un cas.
- WIELAND : Epreuve de dilution concentration satisfaisante.

Nous avons isolé l'observation de KLEINSORGE qui est la plus intéressante : Il s'agit d'un fermier de 61 ans dont le début de la maladie remonte à 52 ans par des troubles trophiques cutanés du pied gauche ; 5 ans plus tard atteinte du pied droit. Le malade constate l'existence d'une ulcération indolore de la plante du pied, un raccourcissement et une déformation progressive du pied gauche. Il accuse un fourmillement dans les deux mains.

En 1953, lors du premier examen, on découvre l'acro-ostéolyse des quatre membres. Il existe une notion familiale : deux soeurs, la mère et le grand'père étant probablement atteints. L'état général est alors noté satisfaisant malgré une vitesse de sédimentation accélérée à 129-135mm et une leucocytose à 13.200.

En 1955, donc après 9 ans d'évolution, le malade est revu dans un état d'aggravation considérable. Il est noté à l'examen :
cyanose, dyspnée, oedème, ascite.

- altérations myocardiques diffuses,
- anisocorie,
- réflexes achilléens et rotuliens absents à gauche, très diminués à droite.
- sensibilité superficielle diminuée à tous les modes aux pieds et aux jambes, troubles trophiques cutanés à topographie superposable aux troubles sensitifs. Aspect de pied de cheval, orteils en "lorgnette".

L'examen biologique : met en évidence un syndrome néphrptique avec une albuminurie à 11g/litre, avec cylindres hyalins et granuleux dans les urines.

A l'électrophorèse du sérum, une inversion du rapport sérine/globuline.

La vitesse de sédimentation est à 129mm à la 1ère heure.

Le décès survient le 28 Juin 1955 dans un tableau d'anarsaque d'origine circulatoire.

L'examen anatomique est pratiqué :

- petits carcinomes solides disséminés sur l'estomac,
- amylose généralisée des artérioles,
- amylose rénale,
- système nerveux : dégénérescence des cellules ganglionnaires de

la moelle dorsale, "amylose cérébrale massive".

- Sclérose vasculaire dans les deux jambes.

En conclusion, observation d'acro-ostéolyse d'évolution fatale, associée à un syndrome de dégénérescence amyloïde rénale et neurologique, telle est l'observation qui nous paraît la plus proche de celle de nos deux malades.

Nous n'avons pu connaître l'évolution des maladies où étaient signalées des albuminuries. Elles sont tout de même assez nombreuses pour qu'une enquête soit poursuivie à leur sujet.

Notons que certaines observations ont des évolutions suffisamment longues pour que l'intégrité fonctionnelle rénale puisse être affirmée, en l'absence même de bilan.

- BOSCH : 20 ans - 19 ans
- DUPAS, BADELON, DAYDÉ : 25ans
- CRASSET : 20 ans - 30 ans
- JACKMANN : 19 ans
- JACKSON : décès 57 ans après le début
- HOZAY : 24 ans
- LACROIX, BOTELLA : 19 ans
- LAROCHE, HOCHFELD : 33 ans
- LIEVRE, GAMA : 29 ans
- MEUNIER : 30 ans
- MOUCHET et ROUVILLOIS : 23 ans
- NEWTON et CARPENTER : 59 ans
- THIEFFRY : 56 ans - 31 ans
- SIMPSON : 25 ans
- ROUDIL : 30 ans

En ce qui concerne le métabolisme phospho-calcique, il est presque toujours normal, les quelques perturbations notées ne pouvant être interprétées que comme les témoins d'un remaniement osseux en évolution.

Au terme de cette revue de la littérature,² il est difficile d'affirmer qu'il existe un lien entre ostéolyse et néphropathie. Pourtant la découverte de ces 5 cas d'atteinte rénale au cours d'une affection extrêmement rare, doit être prise en considération. Il sera intéressant de connaître l'évolution dans les trois observations concernant des sujets jeunes.

Nous avons essayé jusqu'à présent d'établir un lien de cause à effet entre les deux syndromes. Nous voudrions évoquer une autre possibilité : celle de deux syndromes appartenant à un cadre malformatif plus général qui réaliserait l'atteinte d'un tissu à un stade embryologique : le mésenchyme.

Deux observations nous orientent dans une telle direction :

- Celle de NEWTON et CARPENTER qui associe une ostéolyse de la partie moyenne des dernières phalanges des mains et des pieds à un syndrome d'EHLERS-DANLOS chez une femme de 25 ans et sa mère. Elles ont l'une et l'autre une laxité ligamentaire et une peau très fine depuis toujours. C'est à 23 ans que l'ostéolyse a débuté chez la jeune femme. Il existe une réduction diffuse de la force musculaire segmentaire ; les réflexes sont normaux.

Le bilan rénal est normal.

Un élément, particulier de cette ostéolyse est la présence de calcifications sous-cutanées au niveau des mollets. Cette atteinte

1871

1872

1873

1874

1875

1876

1877

1878

1879

1880

1881

1882

1883

1884

1885

1886

1887

1888

1889

élective du tissu conjonctif que réalise le syndrome d'EHLERS-DANLOS associée à l'ostéolyse nous paraît d'un certain intérêt doctrinal.

- La deuxième observation est celle de KOLB, H.; ZIERHUT, H. et ZWEILLMULLER? E., citée par SWOBODA : Ces auteurs présentent deux observations de progeria associée à une ostéolyse essentielle.

L'ostéoporose au cours de la progeria est bien connue. L'ostéolyse est rarement citée. La progeria, de cause inconnue, évolue vers un tableau d'athérosclérose ; cette athérosclérose découverte dans tous les organes au cours de l'autopsie de notre malade.

Il est facile d'établir un lien entre athérosclérose et néphropathie. Nous n'en voyons guère avec l'ostéolyse.

Peut-être existe-t-il un dénominateur commun à ces trois processus dégénératifs, athérosclérose, néphropathie et ostéolyse ?

Enfin une autre hypothèse peut être soulevée : Nous n'avons certes pas observé de lésions médullaires chez notre malade. Si ces lésions existaient, nécessitant pour être révélées d'autres techniques d'examen non encore utilisées, nous évoquerions le processus physio-pathologique suivant :

Les lésions médullaires pourraient être le point de départ

commun de l'hypertension d'une part, responsable de la glomérulopathie, des lésions ostéolytiques d'autre part.

Des lésions médullaires peuvent-elles provoquer des perturbations tensionnelles ? Au cours des traumatismes médullaires des vaso-constrictions provoquées dans les territoires sous-jacents à la lésion déclenchent des à-coups hypertensifs.

Peut-être est-il permis d'invoquer un processus inverse, une lésion des centres végétatifs médullaires entraînant dans le territoire correspondant des phénomènes de vaso-constriction, ou une hypertension artérielle ?

Rien pour l'instant ne nous permet d'étayer cette hypothèse.

CONCLUSIONS

A propos de deux cas d'acro-ostéolyse associée à une néphropathie, nous avons précisé les liens qui peuvent exister entre ces deux syndromes, en pensant que cette association n'avait pas un caractère fortuit.

Nous avons dû rejeter l'hypothèse d'un retentissement de l'ostéolyse sur le rein, cette ostéolyse ne pouvant à priori agir que par un processus de néphrocalcinose. Or, l'examen radiologique et histologique des reins de notre malade décédée nous a montré l'absence de néphrocalcinose.

Le retentissement d'une maladie rénale sur l'os doit également être écarté. Nous avons vu que les affections rénales pouvant provoquer des ostéopathies sont de découverte très précoce, d'évolution rapidement grave, incompatible avec une apparition récente chez une malade de 20 ans. Les lésions provoquées ne sont d'ailleurs pas de ce type.

La revue de la littérature ne nous a pas révélé l'existence de cas semblables. Pourtant la notion, dans trois cas d'ostéolyse chez des sujets jeunes, d'une albuminurie discrète, doit encourager à poursuivre les recherches dans ce sens et à observer l'évolution de l'ostéolyse chez ces trois malades.

L'association d'ostéolyse à des affections intéressant un

ensemble de tissus ou d'organes comme le syndrome d'EHLERS-DANLOS et à la progeria, nous a fait émettre l'hypothèse suivante :

L'ostéolyse peut entrer dans le cadre d'une maladie tissulaire globale, congénitale ou héréditaire.

Enfin, une lésion médullaire, non reconnue dans notre cas, pourrait être à l'origine commune d'un processus entraînant une hypertension et la maladie rénale d'une part, et l'acro-ostéolyse d'autre part.

Vu le Doyen
Binet

Vu, le Président de Thèse
J. Haie

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
Roche

Auteurs	Sexe	Age de début	Aspect clinique Localisations de l'ostéolyse	Bilan rénal	Anatomo-pathologie	Durée d'évolution Mode évolutif
ASTON, 1958	F	18	fracture de la cuisse gauche. douleurs depuis 6 mois.		Hémangiomatose	Fracture itérative après greffe.
AMARAL, 1950	M	40	Blessure		moitié droite du bassin	?
BICKEL & BRODERS, 1947	F	5	os iliaque, sacrum, vert. lombaire		Lymphangiome	10 ans d'évolution. Impotence.
FLUNDZELL, 1958	M	23	Notion de traumatisme. Epaule G.	à l'autopsie reins microscop ¹ normaux. Biologie N. pas de bilan rénal	Disparition de l'omoplate G. Hémangiomatose	Décès par chylothorax.
BUCKLEY 1959	M	52	acro-ostéolyse associée à un psoriasis.	Bilan biologique négatif. Urines normales.	-	-
Van BOGAERT (2 cas) 194 ^c , 1957.	M F	? ?	acro-ostéolyse. Atrophie des parties molles sans ulcération			début dans la petite enfance.
cité par V. Bogaert BRUGSCH	F	10	Ostéolyse associée à une tuberculose.	Troubles du métabolisme de l'eau.	-	suivi jusqu'à 27 ans.
cité par Bogaert WADULLA (3 cas)	3 F		3 soeurs atteintes d'ostéolyse + Sd. hypophyso-diencephalique	Troubles du métabolisme de l'eau	-	-

cit� par Bogaert: BALLMANN		37	ost�olyse des extr�- mit�s avec douleur, fonte du tissu cellul. sous-cutan�.	-	-	-
cit� par Bogaert: ROSENSTEIN	?	?	Ost�olyse au cours d'un nanisme	-	-	-
cit� par Bogaert: PERTINOTTI			Ost�olyse + adi- posit�. R�tinite pigmentaire. Apla- sie g�nitale	-	-	-
OSCH, 1957 (4 cas)	M	18 34 63 68	1) Pt de d�part traumatique ? 2) Pt de d�part tr. 3) associ� � pso- riasis.	-	-	dur�e d'�volution pour 3 cas : 20 ans, 3 ans, 19 ans.
IRANCO & ILVA SILVA 1958	M	13	Pt d�part trauma. pied D. I an plus tard ost�olyse f�- mur D. 6 ans plus tard hanche Dte.	Urines normales. py�lographie N.	aspect amorphe du tissu osseux. Liquef- faction de la structure mucopolysaccharidique.	6 ans
UTLER & MAC CANE 1958	M	5	diaphyse f�morale droite. fracture.	Ex. biologique n�gatif	prolif�ration vas- culaire impor- tante	stabilisation, gu�ri- son en 1 an 1/2 apr�s greffe
CADET, 1936	F	30	Epiphyse hum�ra- le inf. M�tatarsiens Os du carpe. M�ta- carpiens.	-		15 ans d'�volution;
CHIAPPA & MAGANO, 1955.	M	55	d�but traumatique R�sorption des m�tacarpiens d�ce c�t�, puis bilat�ra- lisation. "sac d'eau"	Hypercalc�mie 149mg Calciurie 122mg		
CHEVRIER 1936	F	71	Ost�olyse diffuse Int�grit� fonction- nelle	-	-	-

COLETTA & CATALANO, 1958 (2 cas)	2F	6	Fillette de 6 ans et sa Mère Acro-ostéolysé	Urines N. Urée sanguine 0,27 g T.A 11/7	Alter-capillaires	-
COSTE, MORIN & SEVILEANO, 1942.	M	20	Polyarthrite trophique avec atteinte mitrale. Import. mutilations des extrémités et 3e et 4e vertèbres lombaires	Bilan biologique important N. Bilan calcique N. Urée : 0,35g	-	-
DEROT	F	18	acro-ostéolyse n alformative	Urée : 0,35	-	9;ans d'évolution
POUPAS, DAYDÉ PADELON, 1936.	M	12	Main G. avant-bras Gche.	Urines normales	Tissu fibreux et riche en vais- seaux	25 ans d'évolution sur vie. Bon état général
DUVAL, 1939	F	58	Tibia, péroné G. Douleurs au cours d'une chélocystectomie	-	-	-
CRASSELLT 1957. Cas person- nel.		40	Acro-ostéolyse des 4 membres. Grosses lésions.	Urines N. Bilan biologique normal.	-	début vers 19 ans.
CRASSELLT	M	30	ostéolyse du pied Spina bifida. Tr. trophiques.	-	-	début dans l'enfance par tr. de la hanche.
CRASSELLT	M	17	Lux. cong. de la han- che. Scoliose. Ostéo- lyse des pieds. Tr. trophiques.		-	-
CRASSELLT	M	23	Tr. de la marche. Scoliose. Spina. Ost. des Av. pieds.	-	-	récidive après in- tervention correc- trice.
CRASSELLT	F	59	Ost. des pieds Alopécie. Glaucome. Sclérodermie.	Bilan biologique, rénal N.	-	-

CRASSELT	M	44	Ost. des pieds. Arthrose des 4 membres	Pas de bilan rénal	-	-
CRASSELT	M	50	Ost. des pieds + lésions vertébrales	-	-	-
CRASSELT	M	58	Ost. mains & pieds	-	-	douleurs depuis 15 ans
EISENSTADT & EGGERS, 1955	M	17	orteils et talons : lacunes irrégulières réactions périostées.	trace d'albumine	tissu fibreux ostéolyse sclérose vasculaire	Evolution depuis 2ans
ELSON & BURSTIN, 1954	M	32	ostéolyse des pieds & des mâchoires	examens Biol. N. Urines normales	tissu fibreux	16ans d'évolution suivie
FROELICH & CORRET, 1937	F	21/2	acroostéolyse	-	-	suivie pendant 16 ans
GIACCAI 1952 (4 cas)			Familial, ulcération et Tr. sensitifs (m. de Thévenard) Acroostéolyse	-	Moelle, racine des nerfs et méninges ont un aspect N. atteinte sensitive périphérique ?	1 décès
GORHAM (2 cas)	M	16 40	Fonte de l'épaule. Epaule droite	-	Hémangiomatose. Vx de type lymphatique.	Décès 2 ans 1/2 après le début par hémorax. Travail 5 ans après le début.
HAMBACH 1958	M	16	Epaule droite	Biologie N pas de bilan rénal	hémangiomatose	Mort subite 14 mois après le début, par hémorax bilatéral.
GASNE, rapporté par Kiensbock	M	20	Carpe, métacarpe, avant-bras.	--	-	3 ans d'évolution
GAMBIER, 1954	M	19	Bras droit. Début par douleur et dim. force musculaire. Fracture humérus D.†	traces rainures d'albumine TA.: 12/8	Ostéite fibreuse	Evolution très récente

GREENBERG 1957	M	20	Phalanges moyennes et distales des doigts et orteils, des 2 côtés	pas de bilan rénal	Tissu fibreux	Légère aggravation de l'ostéolyse en 5 ans.
KARNASCH 1950	M	43	2 mains, pieds, phalanges, maxillaires, clavicules.	-	-	Début 19 ans plus tôt, progressive.
JACKMAN 1939	M	21	Main droite	-	aspect fibro-kystique	Décès 57 ans après le début.
JACKSON 1938	M	18	Fracture de l'humérus droit à trois reprises.	-	-	Décès 57 ans après le début.
HOZAY, 1953 (1 cas)	F	3	acro-ostéolyse. Malformations familiales Cécité, névrose. Frère et soeur consanguinité. Dystrophie faciale, Tr. circulat.	-	-	4 24 ans d'évol. chez le garçon 23 chez la fille. Evol. progressive, puis stabilisation.
JOHNSON & Mac LURE, 1958	FA	29	Hanche G : ischion	T.A. : 11/8 Urines : albuminurie "minime"	Hémangiomatose	Evol. récente
JOSEPH, 1959 (3 cas)	3 M	10 8 5	Cas familiaux. Acro-ostéolyse	Bilan phosphocalcique : N. Urée sang. et ionogramme N. Pas d'albuminurie Urographie N.	Hémangiomatose	Observation de 1959
KLEINSORGE	M	52	Acro-ostéolyse 2 : soeurs, mère et Gd-père atteints probab.	Pas de bilan lors de la 1ère obs. en 1950. En 1955: Sd. néphrotique. 11g/l. albumine.	Amylose rénale, cérébrale	décès en 1955, après 9 ans d'évolution.
LA CROIX, BOTELLA, 1954	F	33	Acro-ostéolyse + maxillaires : aplasie	-	-	19 ans d'évolution.
LA ROCHE & HOCHFELD, 1948	F	33	Acro-ostéolyse. kyste suprasellaire opéré.	Bilan calcique # N.	-	Début dans la petite enfance.

10000

10000

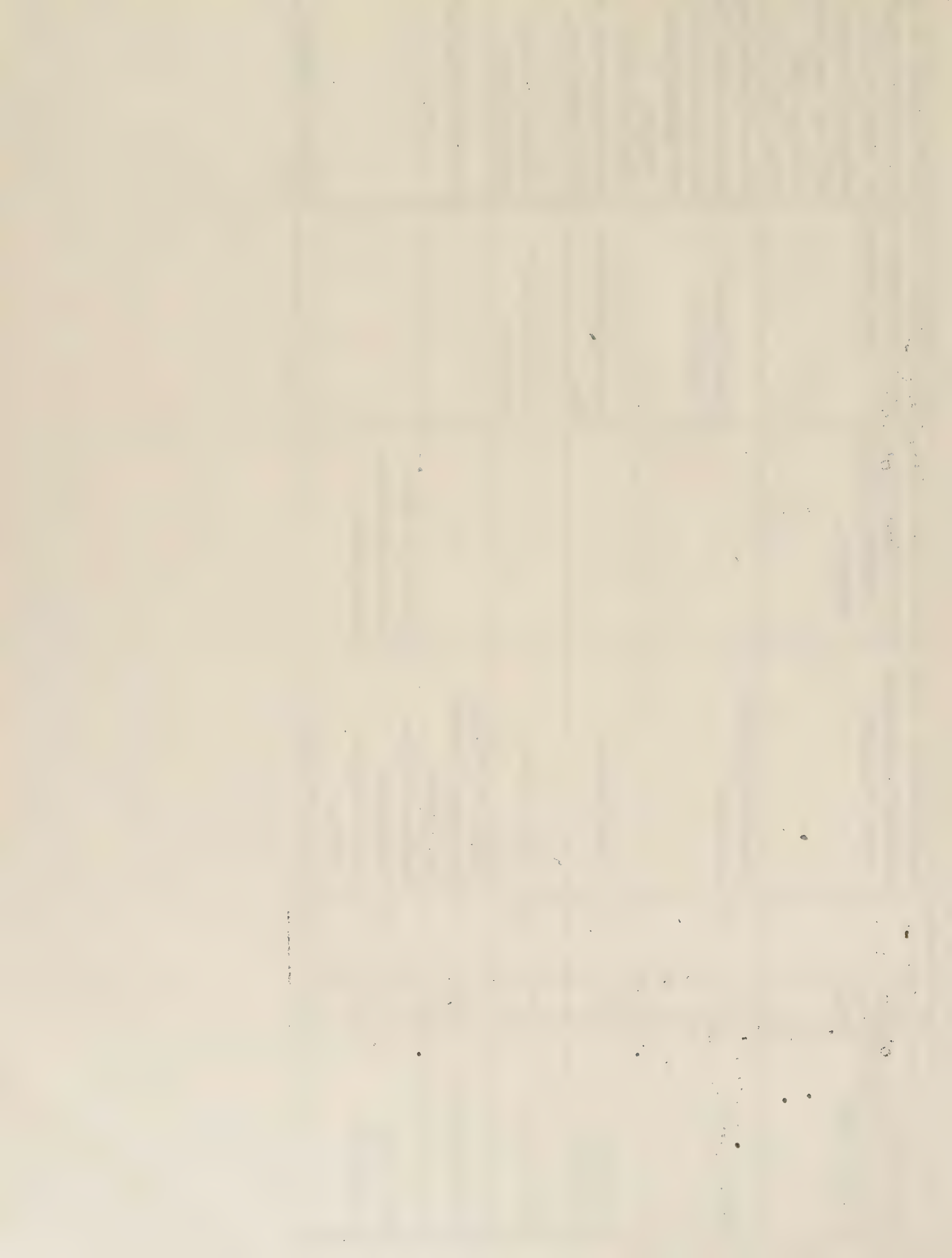
10000

10000

LOUIS, 1944, 1949	F	37	atteinte des mains. Tr. Paresthésiques. selle turcique élargie	-	-	-
LEGER, 1949			Mains. selle turcique élargie	Hyperazoturie. Hyperchlorémie. Calcémie N.	-	8 ans d'évolution
LOEPER ET LESOERE	M	72	Rhumatisme très ancien. Psoriasis	Urée sanguine : 0,37. Oscillométrie N.	-	-
LIEVRE & CAMA	F	25	acro-ostéolyse. Douleurs, atteinte du rachis et ostéo- porose du bassin.	Bilan calcique N Van Slike N.	-	Evolution progressive pendant 29 ans.
MARIE, 1956	F	5	Acro-ostéolyse malf. vertébrale	Bilan calcique N. Glomérulonéphrite	Athéromatose diffuse	Décès après 17 ans. Insuffisance rénale.
MAROTEAUX, 2 cas décrits, 4 connus.	F M	34 8	Mère et fils. acro-ostéolyse + ostéoporose diffuse atteinte/4 générations	Urée sanguine N Pas d'albuminurie	-	Début chez la mère à 6 ans.
MEUNIER 1950	F	61	Mains, phalanges, doigts, orteils. Carpe et tarse. Radius et cubitus.	Hyper TA 18/11 pollakiurie. Insuf- fisance cardiaque. urée : 0,30. albuminurie : 2,5 g	-	début à 35 ans.
MILNER- FAKER 1958	F	58	Omoplate, clavicule humérus G. Début clinique par trauma- tisme ?	-	hémangiomatose + présence d'ostéo- clastes. Aspect his- tol. du remaniment osseux chez l'enfant	Fonte des os de l'é- paule, mais pas d'al- tération de l'EG après 12 ans d'évolution. (72 ans)
MOUCHET & FOUVILLOIS (obs. de Jacob) 1913. 1937	F	12	Massif ischio-pubien Gauche, puis extension.	Urines N. "soigneusement examinées"	-	23 ans d'évolution
NEYROUD 1956	M	9 ^{1/2}	Acro-ostéolyse. Bradycardie	urée 0,35 g Urines N	-	début dès les 1ers pas grès dégâts à l'âge de 9 ans. Aggrav. de l'EG.

MESZAROS, 1957	F	I5	2 humérus					
MIALARET	M	21	Paroi thoracique					Evolution de 10 ans
NEWTON & CARPENTER (2 cas) 1960	F F	59 25	Mère et fille. Acro- ostéolyse associées au Sd d'Ehlers-Danlos	Bilan biologique (urines, sang) N.	-			début dans l'enfance
PAPAVASILIOU	F	23	acro-ostéolyse + dysmorphie osseuse. Grossesse.	Bilan négatif. (anémie)	-			découverte récente.
POILLEUX, LIEVRE, CODRON 1960	M	19	Os iliaque G.	Ionogramme N;	Tissu fibreux ex- trêmement dense, riche en substance collagène.			Suivi pdt 4 ans. Disparition du cadre obturateur.
RADULESCO 1937	M	12	Diaphyse radiale.	-	-			-
RICHARD, 1937	M	30	Cuisse G. Fémur G.	-	-			-
SAUVÉ	M	37	Ostéolyse du pied G après interven- tion sur H. Valgus.	-	-			-
ROUDIL	M	7	Atteinte successive des 2 pieds. Elimina- tion des séquestres osseux.	-	-			Evolution d'une trentaine d'années.
KRIKLER	M	35	Orteils	-	-			5 ans d'évolution
SCHENNETTEN 1957	F	14	Os du carpe main G. les 2 orteils.	-	-			Evolution progressive
de SEZE & HUBAULT, 1956	F	29	Ostéolyse scapulo- thoracô-brachiale G.	bi lan biol. impor- tant. Pas d'anomalie rénale. Urée 0, 30.	-			Epanchement pleural chyleux

THIEFFRY & SORREL-DEJERINE (5 cas). 1958	3F	3 générations. Acro-ostéolyse. Anomalies crânio-faciales.	Bilan rénaux (urée, culot urinaire, TA) N. Discrète acidose sanguine.	Tissu fibreux + prolifération vasculaire Vx à paroi épaissie	Arrêt évolutif du processus d'ostéolyse au cours de la 2e enfance. Gd'mère DCD à 56 ans. Mère 31 ans en 1952. Enfant : 16, 13, 6.
	2M				
THOMA, 1933	F	Maxillaire palatin sphénoïde.		Tissu conjonctif & capillaires	10 ans d'évolution. Décès au cours d'une parathyroïdectomie pour suspicion de tumeur.
STANHUIS & NANTA	F	2 maxillaires		signes d'inflammation.	Décès par abcès métastatiques de la paroi thoracique.
SIMPSON, 1937	F	Métatarsiens		Tissu fibreux et vasculaire.	Travail à 25 ans après le début.
WASNER, 1954	M	Doigts et orteils, phalanges distales des 2 côtés.	-	-	Evolution progressive.
WIELAND (2 cas) 1952	F	Acro-ostéolyse Spondylose.	Epreuve de dilution-concentration satisfaisante.		-
	M	selle turcique petite.			
	M	Acro-ostéolyse			15 ans d'évolution



BIBLIOGRAPHIE

1. ADDIS, F. : Ostéolyse segmentaire progressive cryptogénétique
Cir.Organi.Mov. 47. 250-54.1959 (Italien)
2. AMARAL, B. : Un cas rare d'ostéolyse essentielle "os fantôme"
Impr.Méd. 25.4.1950, 14.
3. ASTON, J.N. : Un cas d'ostéolyse massive du fémur. J. Bone
Joint Surg. Août 1958. 40.B. n° 3, 514-518, 9 fig.
4. BARRES, J. ; DEBONNIERE, G. ; GIRARD, R. ; PHILIPPE, Y. :
Ostéolyse après lésion du nerf sciatique. Bulletin Soc.
Méd. Milit. France. 54, 188-190, 9.6.60.
5. BITKER : Presse Médicale 1959, p.1777.
6. BLOCH-MICHEL, H. et BRIZARD, J. : L'acro-ostéolyse.
Revue Praticien. 1er Juil.1960. 10, n° 19, 2059-2064.
(bibliographie).
7. BLUNDELL, J.R.L. ; MIDGLEY, G. STEWART : Massive osteo-
lysis. Disappearing. Bones. J.of Bones & J.Suger. 8, 58,
40.B, 494-501.
8. BÖSCH, J. : Beitrag Zum Bilde der sog . Acro-ostéolyse.
Arch.für Orthopädische und Unfall chirurgie. Berlin.
49 (3) 1957.p.264-7.
9. BRANCO, F.& Da SILVA HORTA, J. : Notes sur un cas rare
d'ostéolyse essentielle. J.Bone Joint Surgery. Août 1958.
40.B.n° 3, 519-527 (bibliographie).
10. BRUMPT : Revue Neurologique. T.1. 1906, p.477.
11. BUCKLEY, W.R. & RALEIGH, R.L. : Psoriasis avec acro-
ostéolyse . New England J. Med. 10 Sept. 1959. 261, n° 11
539-541.
12. POLGERT, M. ; TABERNAT, J. ; NERIS, R. : Rétractions atro-
phiques des mains avec état sclérodermique et ostéolyse
des phalanges ; psoriasis associé.
Bull. Soc. Derm. Syph. Janv.-Février 1951. 46-48.
13. BUTLER, R.W. ; Mac CANCE, R.A. & BARRET, A.M. :
Destruction inexpliquée de la diaphyse fémorale chez un enfant
J. Bone & J.Surgery.Août 1958, 40.B, n° 3, 487-493.

14. CADET : Ostéolyse des épiphyses. V
Bull. Off. de la Sté Fr. d'Electrothérapie & Radiol. T.45.
p.437. Nov. 1936.
15. CASTAIGNE & CAMBIER : Pathogénie des arthropathies nerveuses.
Revue du Praticien. 1er Juillet 1960.
16. CAUVY, J. : A propos de quelques cas d'ostéolyse de nature mal
déterminée. Ann.Méd.Chir. 1939, 4, n° 3. 73-77.
17. CAZEJUST, J. & BHUSCHET, J. : Image d'ostéolyse de la tête du
Ve métatarsien. Journal de Radiologie et d'Electroradiol. 1952.
N° 3-4, 174.
18. CHATRIOT-POIRÉ : Etude de 4 cas d'acro-ostéolyse par la radio-
graphie agrandie. Thèse 1954. Electro-Radiol. N° 4.
19. CHEVRIER. Mémoire Ac.Chir. 1936. p.158-199.
20. CHIAPPA & PAGANO : Sur l'affection dite ostéolyse de nature
essentielle. J. Radiol. & Electroradiol. Nov.- Déc. 1955.
36, n° 11-12. 870-73. (bibliographie).
21. COLETTA, A. ; CATALANOT, D. et SCHETTMI, F. : L'ostéolyse
essentielle congénitale. Pediatría. Juil.Août 1959, 67, n° 4.
667-684 (bibliographie).
22. CODET et DELRIEU : Bull. Sté de Radiol. Méd.de France.
n° 232. T.34.p.787. Oct.1936.
23. COLLIPP, P.J. ; KOCH, R. : Cat scratch fever associated with
an osteolytic lesion. The New England Journ. of Medicin.
Fev. 1959. n° 6, Vol. 260. p.278.
24. COSTE, MORIN et SEVILEANO : Polyarthrite trophique.
Revue du Rhumatisme. 1942.p.90.T.9.
25. CRASSELT, C. : Die akroosteolyse. Zur Differential diagnose der
genera.AK.Zeitchr.Orthop.93. 1960. 540-564. (bibliographie).
26. CRASSELT, C. : Le diagnostic différentiel de l'acro-ostéolyse
localisée. Zschrift.ortop. 1961, 94. n° 1, 33-50 (bibliographie).
27. DORN, W. : Contribution à l'apophyséolyse du calcaneum.
Msc, r, Unfallh. Mars 1959.N°3,p.100-105 (bibliographie).

28. DUPAS, BADELON & DAYDÉ¹ : A propos de l'ostéolyse essentielle progressive de la main gauche. Mémoires Ac. Chir. 12 Fév. 1936. 65, n° 4, 166-170.
29. DUVAL : Acad. Chir. 18.X.1939. p.III?
30. DEROT, M. ; RATHERY, M. ; ROSSELIN, G. ; CATELIN, C. :
Acro-ostéolyse du carpe, pied creux, scoliose et strabisme chez une jeune-fille atteinte d'une insuffisance rénale.
Bull. Mém.Sté Méd. des Hôp;Paris. 1961. 77, n° 7 et 8.
31. EISENSTADT & EGGERS : Journal of Bone & Joint Surgery.
37, A. 1955. p.337-346.
32. ELSON & EUSTICE, W. : Idiopathic atrophy of bones of feet with
typical neurotrophic changes.
Amer; J.Méd. Juin 1954. p. 909.
33. FOGEL, M. ; VAJDA, D. & VRAI, L. : Une forme rare de l'acro-
ostéolyse. Fortschr. Geb. Röntgenstr. Août 1959. 91.
n° 2, 243-248 (bibliographie).
34. FROELICH & CORRET : Ostéolyse du carpe. Revue Médicale de
Nancy. 1937 : 65, n° 15, 696-699.
35. GAMBIER, R. : L'osteolysi segmentaria progressiva. La chirurgia
degli organi di movimento. 1955. 1955.n°2. Vol. 41. p.85-109.
36. GARDEMIN, H. : Ostéolyses généralisées.
Zschr. Ortop. 1960. 93, p.79-81. (Congrès Würzburg).
37. GIACCAI, L. : Acro-ostéolyse familiale et sporadique neurogène.
Acta Radiologica. Juil. 1952. 38, n° 1, p.17-29.
38. GORHAM, L.W. ; WRIGHT, A.W. ; SHULTZ, H. & MAXON, F.C. Jr.
Les os qui disparaissent. Forme rare d'ostéolyse massive.
Relation de deux cas dont l'un avec observations autopsiques.
American J.Med. Nov. 1954. 17, N° 5. 674-682. (bibliographie)
39. GORHAM; L.W. & STOUT, A.P. : L'ostéolyse massive (absorption
d'os spontanée, aiguë, os fantôme, os qui disparaît). Ses
rapports avec l'hémangiomatose. J. Bone J.Surgery. Oct.
1955. 37.A.n° 5, 985-1004 (bibliographie).
40. GIBINSKI, K. : A case of osteolysis essentialis. Pol. Tyg.Lek.
21.III.1960,

41. GREENBERG, B.F. & STREET. : Acro-ostéolyse non familiale idiopathique. Relation d'un cas observé pendant 5 ans. Radiology. 8, 57, 69. N° 2, 259-261.
42. HAMBACH, R. ; PUJMAN, J. ; MALY, V. : Ostéolyse massive due à l'hémangiomatose. Compte-rendu d'un cas de maladie de Gorham avec protocole d'autopsie. Radiology. Juil.1958. 71.n° I.43-47. (bibliographie).
43. HARNASCH. : Die Akroosteolysis, ein neues. Krankheitsbild. Fortschritte Roentgenstr. 1949-50, 72. 352-359.
44. HOZAY : Sur une dystrophie familiale particulière. Revue Neurol. 1953. 89, 245-258.
45. JACKMAN. British Journal of Surgery. T.26.p.945-. 1938.
46. JACKSON. : A boneless arm. Boston Med. & Surg. J. 1938. 368-69.
47. JACOB. : Mém.& Bull. de la Sté de Chir. 24 Déc. 1913. p.1768.
48. JEAN, R. : Dystrophies osseuses chez l'enfant. Essai de classification. Arch. Fr. Péd. 1954. 11. N° 5 et 6.
49. JESSERER. Tableau clinique de l'acro-ostéolyse. Fortschritte Roentgen.1952, 77, n° 5, 545. (2 bibliographies).
50. JONES, G.B. ; MIDGLEY, R.L. & SMITH, G.S. : Ostéolyse massive. Disparition de l'os. J. Bone & Joint Surg. Août 1958. 40.B.n° 3. 494-501.
51. JOHNSON, P.M & Mac LURE, J.G. : Observations sur l'ostéolyse massive : Revue de la littérature et compte-rendu d'un cas. Radiology. Juillet 1958. 71. n° 1. 28-41. (bibliographie).
52. JOSEPH, R. ; NEZELOF, C. ; GUERAUD, L. & JOB, J.C. : Acro-ostéolyse idiopathique familiale. Renseignements fournis par la biopsie. Sem. Hôp.Paris (Annales de Pédiatrie) 24.2.59. 35. n° 9/2. (bibliographie).
53. KIENBOCK. : Fortschritte der Roentgenstr. T.42. 1930. p.567.
54. KLEINSORGE, H. : Fortschritte der Roentgenstr. 1950. 73.p.471.

55. KOLB, H. ; ZIERHUT, H. & ZWEGMILLER, E. : Beitrag zur Pathogenese der progeria an hand von Zweinerien fällen. Osterr. Zschr. Kinderkl. 8, 1952, p. 169.
56. KRIKLER, D.M. : S.Afri.Med.J. 1955. 29 ; 1950. Rappprté par Lancet. 14 janvier 1956.
57. LACROIX, BOTELLA : A propos d'un cas d'épiphyseolyse essentielle Sté Fr. de Radiol. & d'Electroradiol. 1954. p.626-628. n° 7-8, 35.
58. LAROCHE, G. & HOCHFELD, M. : Un cas d'acro-ostéolyse associée à un syndrome ostéo-neuro(endocrinien complexe. Revue du Rhumatisme, Mars 1947. N° 3.
59. LAYANI, : Soc. Méd. Hôp;Paris. 3 Mars 1939. p.343.
60. LEGER : Maladies du Squelette. 1949.
61. LERICHE : A propos des ostéolyses d'origine indéterminée. Mém. Acad. Chirur. 7 Avril 1937. 418-421.
62. LIEVRE, J.A & GAMA, G. : L'acro-ostéolyse, B.M. Soc. Méd. Hôp;Paris. 1er Février 1957. 73. n° 4,5,6. 109-120. (bibliographie)
63. LICHWITZ, A. ; de SEZE, S ; PARLIER, R. : Physiopathologie des modifications phospho-calciques et d'altérations osseuses dans les néphropathies glomérulaires. Rev. Clin. Esp. 71. (6). 31 Décembre 1958.
64. LEVEQUE, B. : Journées Pédiatriques 1953.
65. LOEPER & LESOBRE : Revue du Rhumatisme. T.10. p.37. Octobre 1943.
66. LOUIS, J.M. : A propos d'un cas d'ostéolyse des doigts. Thèse Paris 3 Avril 1944. n° 83, 40 pages.
67. MAHOUDEAU, D. ; DUBRISAY, J. ; ELISSADE, B. et Melle SRAER, C. :
68. MARIE, J. ; SALET, J. ; LEVEQUE, B. : Arch. Fr. Péd. 1951; 8, n° 7, 752-753.
69. MARIE, J. ; SALET, J. ; LEVEQUE, B. & SAUVEGRAIN, J. : Syndrome ostéodystrophique de nature congénitale probable. Presse Médicale. 25 Déc.1956. 64, n°94, 2173-2176.

70. MAROTEAUX : Journées Pédiatriques 1960, p.155-160.
71. MEUNIER R. : Un cas d'acro-ostéolyse essentielle.
Bull. Soc. Chir. Hôp. de Charleroi, juillet 1950. 1, n°3,
151-161. (bibliographie).
72. MILNER, S.M. et BAKER, S.L. : Disappearing bones.
J. Bone J. Surgery. Août 1958. 40. B. n° 3, 502-513.
73. MOUCHET, A. : A propos des osteolyses d'origine indéterminée.
Mém. Acad. Chirurgie. Avril 1937.
74. MOUCHET & ROUVILLOIS, H. : Ostéolyse du bassin d'origine
indéterminée. Mém. Acad. Chir. 3 Mars 1937. 63, 277-286.
75. MOUCHET & SIMONIN : Mac. 1942, p.326.
76. MOUCHET, A. : Ostéolyses post-traumatiques. Revue du Rhum.
1943. p.43.
77. MANISIAK : Contribution à l'étude de l'acro-ostéolyse familiale
neurogène. Cas LeK. Cesk. p.1042-7. 14 Août 1952.
78. MARIE et LERI, A : Bull. Mém. Soc. Méd; des Hôp. Paris.
T.36. p.104, 1913.
79. NEWTON, Th. ; CARPENTER : Ehlers-Danlos syndrome with acro-
osteolysis. The Brit. J. of Radiology. Nov.1959. vol. 32.
n°383. p.739-43.
80. NEYROUD ; BAUMGARTNER & LENOIR : Un cas d'ostéolyse essen-
tielle. Helvetica Paediatrica Acta. Mai 1956. N° 6.
81. NICOD : Schweizer. med. Wochenschr. T.76. n° 3. p.59.
19 Janvier 1946.
82. NYUL TOTH, P. & SARMAI, E. : Ostéolyse localisée progressive
essentielle. Magyar Radiologia. Budapest. p.160-4.
9 (3) Septembre 1957.
83. PAPAVALILIOU, C.G. ; GARGANO, F.P. : Acro-ostéolyse non
familiale idiopathique associée à d'autres anomalies osseuses.
Amer. J. Roentgen. Av. 1960. 83. n° 4. 687-691.
84. POILLEUX, F. ; LIEVRE, J.A. & CODRON, P. : Sur un cas de
résorption osseuse par ostéolyse massive régionale.
Mém. Acad. Chirur. 11-12 Déc. 1957. N° 31-32. 966-974.

85. POILLEUX, F. & CODRON, P.: L'ostéolyse régionale.
Annales de Chirur. (suppl.Sem.Hôp.Paris). Janvier 1967
14 ; n° 1,2, p.10-21.
86. RAD^YLESCO : Journal de Radiol. & d'Electrorad. T.21. p.304.Mars
1937.
87. RICHARD : Mém. Acad. Chirur. T.63. n° 10. Mars 1937.
88. ROUDIL : Bull et Mém. Soc. Chirur.Marseille. T.19. n° 3-4.
Mars-Avril 1946.
89. SAUVÉ : Ostéolyse du pied. Mém. Acad. Chir. 1936.p.501.
90. SCHENNETTER, M. : Acro-ostéolyse et doigts hippocratiques
chez l'enfant. Fortschr. Geb. Roentg. Août 1956. 85, n° 2.
255-256 (bibliographie).
91. SCHWARZWELLER, F. : Verlaufuntersuchungen bei einem osteo-
lytischen Krankheitsbild. Zeitsch. Für Orthop. und Grenzg.
1957. 88) 3. p.404-413.
92. de SEZE, S. & HUBAULT : Revue du Rhumatisme. Juin 1956.
Ostéolyse essentielle scapulo-thoraco-brachiale.
93. SIMPSON : J.of Bone & Surgery. Janvier 1937. p. 223.
94. SOMMER & REINHARDT : Das osteolyse syndrome.
Arch. für Orthopädische und Unfall chirurgie. 1959.
p.69-107.
95. SORREL-DEJERINE, J. : A propos d'un cas d'ostéolyse essentielle
et familiale chez un enfant. Thèse Paris, Juin 1953. 54 pages.
96. SWOBODA : Ostéolyse der End phalangen im Kindesalter.
Fortschr. Roentg. 1952. 77, n° 2, 234-235.
97. SWOBODA : Das skelett der kinder. 1956.
98. STEENHUIS, D.G. ; NAUTA, T.H. : Osteolyse der ganzen Mandibula
durch chronische. Entzündung. Roentgenpraxis. 8. 607-609.
1936.
99. THEVENARD : Revue Neurol. T. 74. N° 7,8. 1942.
100. THOMA, K.H.: J.Bone & Surg. 15 . p.494. 1953.

101. THIEFFRY, St. & SORREL-DEJERINE, J.: Forme spéciale d'ostéolyse essentielle héréditaire et familiale à stabilisation spontanée, survenant dans l'enfance.
Presse Médicale. 26 Nov. 1958. 66, n° 83, 1858-1861.
 102. TROTEL-SABATIER, J. : Contribution à l'étude de l'acro-ostéolyse. Thèse Paris, 1957.
 103. VIALE, G. : Ostéolyse essentielle. Marseille Chirurg. 12. 38-39. Janvier-Février 1960.
 104. Van BOGAERT, L. : Familial ulcers. Mutilating lesions of the extremis and acro-osteolysis. 17 Août 1957. British Méd. Journal. p.368-371.
 105. Van BOGAERT, L. : Presse Médicale. 17 Décembre 1940.
Sur les arthropathies mutilantes symétriques des extrémités inférieures et leurs rapports avec la syringomyélie.
 106. WEYER F. (Van de) : Ostéolyse essentielle.
Ned. T. Genesk. 104 . 545-7. 12 Mars 1960.
 107. WIELAND. Acro-ostéolyse.
Fortsch. Roentg. 8, 77 , n° 2. 8.1952.
 108. WASSNER : Em Weiterer fall em akro-osteolyse.
Fortsch. Roentgen. 1954. 80 . n° 2. p.186-191.
-

